

THESIS

MUNICH

1967

ÜBER ÄTIOLOGIE, DIAGNOSE UND THERAPIE
DER KONGENITALEN OHRMISSBILDUNGEN

Judith Bohus - Laszlofy

LANE MEDICAL LIBRARY OF
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR
PALO ALTO, CALIFORNIA

AUS DER KLINIK FÜR HALS - NASEN- UND OHRENKRANKE
DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Direktor: Professor Dr. A. HERRMANN

ÜBER ÄTIOLOGIE, DIAGNOSE UND THERAPIE
DER KONGENITALEN OHRMISSBILDUNGEN

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Judith Bohus - Laszlofy
aus Budapest

München 1967

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Priv. -Doz. Dr. G. BOETTE
Mitberichterstatter:	Prof. Dr. A. HERRMANN
Dekan:	Prof. Dr. M. KIESE

Tag der mündlichen Prüfung: 23. Mai 1967

Meiner lieben Mutter
in Dankbarkeit gewidmet



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INHALTSVERZEICHNIS

A. EINLEITUNG

B. ENTWICKLUNGSGESCHICHTLICHE ASPEKTE

- I) Kurze Zusammenfassung der embryonalen Entwicklung des Hörorgans
- II) Zeitpunkte, in denen eine Entwicklungsstörung eintreten kann
- III) Ursachen, die zur Mißbildung des Hörorgans führen können
 - 1) Exogene Ursachen
 - 2) Endogene Ursachen

C. DIE DIAGNOSESTELLUNG

- I) Die Röntgendiagnose
- II) Die Hördiagnose
 - 1) Methoden der objektiven Audiometrie
 - 2) Methoden der subjektiven Audiometrie

D. THERAPEUTISCHE MASSNAHMEN

- I) Die gehörverbessernde Operation
- II) Pädoaudiologische Maßnahmen

E. ZUSAMMENFASSUNG

F. LITERATURVERZEICHNIS

A. EINLEITUNG

Die Mißbildungen und ihre Ursachen beschäftigen die Menschheit schon seit Urzeiten. Im Altertum stand man ihnen in abergläubischem Horror gegenüber. Man sah in dem Entstehen mißgebildeter Kreaturen das Werk böser Geister. Die Unglücklichen wurden aus der Gesellschaft verstoßen und auf inhumane Weise behandelt.

Erst durch fortschreitende Entwicklung der Naturwissenschaften und der Medizin wurde die Auffassung über die Mißbildungen in das richtige Licht gerückt. Je mehr die Anatomie ein klares Bild über den normalen Bau des menschlichen Körpers gewann, umso mehr wurde es möglich, die Abnormitäten in ihrer Struktur und Morphe zu erkennen. Je mehr die Physiologie über die normalen Funktionen der Organe und des Organismus erfuhr, umso mehr konnten Ursachen und Gründe pathologischer Veränderungen erforscht werden. Die Mißbildungen wurden als Krankheiten richtig erkannt, und die moderne Medizin ist bestrebt, sie zu verhüten.

Diese Arbeit beschäftigt sich mit den kongenitalen Mißbildungen des Hörorgans. Nach Streifung der embryonalen Entwicklungsvorgänge werden die heutigen Erkenntnisse bezüglich der ätiologischen Faktoren, deren Wirkungsweise und deren spezifischer Wirkungszeiten herausgestellt. In einem weiteren Kapitel wird die Problematik und die Möglichkeiten der Diagnose, insbesondere der Frühdiagnose erörtert. Das beschriebene therapeutische Vorgehen - chirurgische Hörverbesserung und pädoaudiologische Maßnahmen - beziehen sich auf das Kleinkind und das Vorschulalter.

Das so selbstverständliche Funktionieren des gesunden Hörorgans ist, wenn man sich in den komplizierten, jedoch so zweckmäßigen morphologischen Aufbau und in die mit minuziöser Genauigkeit verlaufenden physiologischen Vorgänge vertieft, ein wahres Wunderwerk der Natur. Daher ist es verständlich, daß jegliche Abweichung von der Norm zu funktioneller Minderwertigkeit des Organs führt. So sind die Mißbildungen des Ohres mit mehr oder minder schweren Hörstörungen gekoppelt. Diese Hörstörungen haben, nach dem Grad ihrer Schwere, schwächere oder stärkere negative Auswirkung auf die Gesamtpersönlichkeit des Individuums.

Hören und Sprechen ist eine funktionelle Einheit. Ohne Hören

entsteht beim Kind keine akustische Welt. Es wird zu keinen eigenen Laut-äußerungen angeregt, da es dessen Sinn nicht kennt. Die Sprachentwicklung bleibt aus. Ohne Sprache kann sich aber der Mensch nicht verständigen, somit wird das schwerhörige Kind kontaktarm, mißtrauisch und unsicher. Es können keine höheren abstrakten Begriffe verständlich gemacht werden, somit bleibt auch die Entwicklung eines höheren, geistigen Niveaus aus. Seine Vorstellungswelt wird arm und unrichtig. Der Mensch kann also nur mit Hilfe der Sprache zum vollwertigen Mitglied der Gesellschaft werden.

Am deutlichsten wird vielleicht die Schwere des Taubstummen-schicksals, wenn wir die Worte des Taubstummenpredigers Sutermeister (1914), der selbst frühzeitig ertaubte, vor Augen führen: "Ich wage zu behaupten, daß kein anderes Gebrechen von so verhängnisvollen Folgen begleitet ist, wie die Taubstummheit und daß kein anderer Körperfehler so schwere Seelenfehler zeitigt wie sie . . . Es ist gerade, als wenn sie mit dem Verlust des Gehörs sogleich seelische und geistige Defekte erlitten."

Aber nicht nur die schwerste Hörstörung, sondern schon leichte bis mittelgradige und auch einseitige Schwerhörigkeit führt zu Unsicherheit, zu mangelnden Schulleistungen. Die wahre Ursache wird oft verkannt, die Kinder werden als unkonzentriert, unaufmerksam und zerstreut bezeichnet.

Daher ist es eine dringende Forderung an die ganze Gesellschaft, den mit Hörschäden behafteten Kindern ihr schweres Schicksal zu erleichtern. Es wurde gerade in den letzten zwei Jahrzehnten, durch Zusammenarbeit von Medizin, Technik und Pädagogie viel wesentliches in dieser Hinsicht getan. Es gibt aber noch offene Probleme, sowohl medizinischer, wie organisatorischer Art, die zu lösen uns aller Aufgabe ist.

B. ENTWICKLUNGSGESCHICHTLICHE ASPEKTE

1) Kurze Zusammenfassung der embryonalen Entwicklung des Hörorgans

Das menschliche Ohr entwickelt sich embryologisch gesehen aus verschiedenen Ursprungsgeweben, die während der Ontogenese zum funktionell einheitlichen Hörorgan verschmelzen. So ist es verständlich und zugleich erfreulich, daß bei Mißbildungen meist nicht das ganze Organ betroffen ist, sondern bei Mittelohrmißbildung ist es z. B. durchaus möglich, daß ein intaktes Innenohr vorliegt.

Das Innenohr entwickelt sich als erstes von einer ektodermalen Einbuchtung ausgehend, welches das Ohrbläschen bildet. Aus dem Ohrbläschen entwickelt sich sowohl das Hörorgan wie das Gleichgewichtsorgan. Es ist frühzeitig in zwei Teilbezirke determiniert; aus der hinteren Hälfte entsteht der hintere Bogengang und der Sacculus, aus der vorderen Hälfte der laterale und vordere Bogengang und der Utriculus. Aus dem Sacculus wächst der Ductus cochlearis aus und rollt sich allmählich zu einer Spirale mit zweieinhalb Windungen ein.

Auch der VIII. Gehirnnerv, der N. statoacusticus, entwickelt sich aus dem Ohrbläschen. Das Ganglion ist bald seinen späteren funktionellen Komponenten entsprechend in zwei Abschnitte geteilt. Das für das Hörorgan zuständige Gg. spirale cochleae liegt in der Nähe des Corti'schen Organs, welches aus der epithelialen Wand des häutigen Labyrinths entstanden am Boden des Ductus cochlearis liegt. Die zentralen Fortsätze der Ganglienzellen wachsen dem Rautenhirn zu, um mit den Endkernen Anschluß zu finden. Zeitlich gesehen ist diese Entwicklungsstufe am Anfang des 3. Embryonalmonats erreicht.

Inzwischen ist die Ausbildung einer zunächst knorpeligen Labyrinthkapsel fortgeschritten. Der Ductus cochlearis bleibt fest an der Knorpelkapsel liegen, nur über und unter ihm sind Perilymphspalten entstanden; die Scala vestibuli und die Scala tympani. Die Perilymphspalten sind mit mesenchymalem Gewebe ausgefüllt, dieses Gewebe schmilzt unter Bildung von Interzellularflüssigkeit ein und bildet die Perilymphe. Die Scala vestibuli und die Scala tympani stehen an der Schneckenspitze miteinander in Verbindung,

letztere endet basal an der Membran der Fenestra rotunda, welche zum tubo-tympanalen Raum führt.

Wenn das Innenohr bereits richtig angelegt ist, kommt von den Kiemenbögen der schalleitende Teil des Hörorgans, das Mittel- und Außenohr hinzu, um sich sekundär mit dem eigentlichen Sinnesorgan zu verbinden.

Aus der ersten Schlundtasche entsteht der tubo-tympanale Raum. Der proximale Teil des Rohres bleibt eng um die spätere Tuba auditiva zu bilden; der distale Teil weitet sich zum Cavum tympani aus. Das Cavum tympani wird eine Zeit lang vom wuchernden Mesenchym der ersten Kiemenfurche zusammengedrängt, seine epithelialen Wände werden aneinandergelagert; die Gehörknöchelchen liegen zu dieser Zeit noch weit außerhalb der Paukenhöhle. Erst wenn das Mesenchym sich in flüssigkeitreiches Gallertgewebe umwandelt, welches im 7. Fetalmonat resorbiert wird, kann sich das Cavum tympani wiederausdehnen. Es bildet mehrere Aussackungen, aus denen sich weitere Fortsätze entwickeln, welche die umliegenden Gehörknöchelchen, die Mm. tensor tympani und stapedius und die Chorda tympani einschließen. An den Stellen, wo sich diese Fortsätze berühren, entstehen Schleimhautfalten, welche Buchten und Taschen bilden. Sie fließen kurz vor der Geburt zusammen, nur einige bleiben zeitlebens stehen, wie z. B. der Prussak'sche Raum und der Attikus. Am Ende des Fetallebens weitet sich das Cavum tympani nach dorsal aus, um den Aditus ad antrum und das Antrum mastoideum zu bilden.

Die Gehörknöchelchen entwickeln sich aus dem losen Bindegewebe des Mittelohres. Hammer und Amboß entstehen aus dem dorsalen Ende des 1. Kiemenbogens, dem Meckel'schen Knorpel. Der Steigbügel entsteht aus dem 2. Kiemenbogen, dem Reichert'schen Knorpel. Der Hammer steht mit dem Trommelfell, der Steigbügel steht durch das ovale Fenster mit dem perilymphatischen Raum in Verbindung, während der Amboß die Verbindung zwischen beiden gewährleistet. Die Abstammung der Gehörknöchelchen von den Branchialorganen ist durch die Innervation gesichert; nämlich der am Hammer inserierende M. tensor tympani wird vom 1. Kiemenboggennerv, dem N. trigeminus, der M. stapedius vom 2. Kiemenboggennerv, dem N. facialis innerviert.

Es wird allgemein behauptet, daß die Durchbohrung des Stapes darauf beruht, daß die Arteria stapediale von Knorpelblasten umwachsen wird.

Während sich das Gefäß etwa im 3. Embryonalmonat zurückbildet, bleibt die Aussparung im Stapes stehen und bekommt dadurch seine charakteristische Form.

Dagegen steht B. Anson auf dem Standpunkt, daß es nicht die Arterie ist, die den Stapes formt, sondern vielmehr das Mesenchym des 2. Kiemenbogens, welches einen Ring um die Arterie bildet. Hough sieht die Richtigkeit dieser Aussage durch zwei Beobachtungen gesichert: das Foramen am voll entwickelten Steigbügel ist nicht mehr rund, und der Schenkelbogen weist an seiner konkaven Fläche eine Rinne auf. Diese anatomischen Einzelheiten können nicht von dem Gefäß verursacht sein. Er ist der Meinung, daß andere spezifische Kräfte, wie der Druck der sich entfaltenden Labyrinthkapsel und hauptsächlich die spezifische zelluläre Differenzierung in die praedestinierte Form, ausschlaggebend für die endgültige Form des Steigbügels seien.

Bei der Ossifikation der knorpelig angelegten Ohrkapsel werden wichtige anatomische Gebilde mit eingemauert: der N. facialis, Chorda tympani, N. tympanicus, Art. carotis interna. An der knöchernen Begrenzung der Paukenhöhle sind von cranial und caudal knorpelig angelegte Ersatzknochen: Tegmen et solum tympani, dorsal und lateral Deckknochen; Oss squamosum et os tympanicum beteiligt.

Das Os tympanicum bildet zunächst als unvollständig geschlossener Ring einen Rahmen für das Trommelfell, später nur für die Pars tensa. Das Trommelfell selbst wird von außen mit dem Epithel des äußeren Gehörganges, von innen mit dem Epithel der Paukenhöhle umzogen, zwischen beiden liegt eine dünne Bindegewebsschicht, die spätere Membrana propria des Trommelfells.

Der primär ektodermale äußere Gehörgang geht entwicklungsgeschichtlich aus der ersten Kiemenfurche hervor. Er wird vom vorderen Rand des 2. Kiemenbogens und vom hinteren Rand des 1. Kiemenbogens begrenzt. Nach dem ersten Embryonalmonat beginnt beiderseits der 1. Kiemenfurche eine Wucherung der Ektodermzellen und des darunter liegenden Mesenchyms. Es entstehen die sog. Ohrhöckerchen, die Colliculi auriculares (W. Hamilton). Die Ohrhöckerchen fließen durch Wucherung und Wanderung des Gewebes auf jeder Seite der Furche (also am hinteren Rand des 1. Kiemenbogens und am vorderen Rand des 2. Kiemenbogens) zu einer Falte zusammen, und zwar entsteht die Falte zuerst am vorderen Rande des

2. Kiemenbogens, während an dem 1. Kiemenbogen erst später diese Entwicklung eintritt. Die oberen Teile beider Falten gehen ineinander über und schließen sich. Die kaudalen Enden bleiben als Höcker erhalten, so wird die Ohrmuschel-anlage hufeisenförmig umgrenzt.

In dem subektodermalen Bindegewebslager entwickelt sich als einheitliche Platte der Ohrmuschelknorpel. Diese Entwicklungsstufe ist am Ende des 2. Embryonalmonats erreicht. Der Ohrmuschelknorpel beginnt sich bald in typischer Weise zu formen, aus dem oberen Höcker des Mandibularbogens und der primären Ektodermfalte entsteht die Helix, aus dem mittleren Höcker die Crus helicis und aus dem unteren Höcker der Tragus. Der mittlere und untere Höcker bilden zusammen die Concha auriculare und die Spina helicis. Die Höcker des Hyoidbogens differenzieren sich folgend: aus dem unteren Höcker wird der Lobus gebildet, aus dem mittleren der Antitragus und aus dem oberen geht die Anthelix hervor. Innerhalb des 3. Embryonalmonats ist die Entwicklung der Helix der anderen Gebilde weit voraus, so daß die noch kaum geformte Anthelix von der Helix völlig bedeckt wird. In dieser Phase der Entwicklung können verschiedene Anomalien ihren Ursprung nehmen, worauf später noch hingewiesen wird.

Aus der Knorpelplatte wird auch der knorpelige Anteil des Meatus acusticus ext. gebildet. Die äußere Ohröffnung liegt zunächst unter der Höhe der Mundspalte und wird erst durch die Entwicklung des Gesichtes und des Unterkiefers nach kranial und lateral verlagert.

II) Zeitpunkte, in denen eine Entwicklungsstörung eintreten kann

Für das Auftreten von Mißbildungen sind zwei Faktoren maßgebend: der Zeitpunkt des Einwirkens eines teratogenen Agens und die Intensität des Befalls. Mit anderen Worten, ausschlaggebend für die Art und Schwere der Mißbildung ist das Entwicklungsstadium des Organs, in welchem die Schädigung eintritt, und die Affinität der schädigenden Noxe zu bestimmten Organanlagen.

Die Schädigung durch äußere Noxen trifft in erster Linie die gerade organbildenden Teile. Nach Mann's Aussage sind nur die in aktiver Teilung befindlichen Zellen von einer Infektion gefährdet, voll entwickelte Organe

und ruhendes Primordialgewebe entkommen ihr. Diese Erscheinung findet biochemischerseits ihre Erklärung in der Tatsache, daß die organbildenden Zellen Orte intensiven Nucleoproteidstoffwechsels sind und somit günstige Wachstumsbedingungen für Viren aufweisen. Als besondere Prädilektionsstellen zeigen sich Organanlagen epithelialer Herkunft, wozu auch die Sinneszellen des Innenohres gehören.

Auf Grund vergleichender Untersuchungen kann man sagen: Virusinfekte führen erst dann zur Reaktion und Veränderungen, wenn die Stoffwechselvorgänge in den sich differenzierenden Zellen den Zustand höchster Aktivität erreicht haben (Beckmann). Für jedes Organ besteht also eine Zeit besonderer Gefährdung, nämlich die Zeit von Beginn der Entwicklung bis zur Reife, welche auch Phasenspezifität genannt wird.

Im Folgenden soll ein Überblick über die Entwicklungszeiten der wichtigen Strukturen des Hörorgans gegeben sein; in Anlehnung an die eingehenden Untersuchungen von Ormerod.

Das Ohr erhält schon während des zweiten Monats des intrauterinen Lebens eine erkennbare Gestalt und erreicht die volle Reife der Entwicklung am Ende des sechsten Monats. Die Taubheit eines Neugeborenen hat den Grund entweder in einer Entwicklungsstörung von ein oder mehreren Teilen des Ohrsystems, oder in einer Unterbrechung in einer Stufe des Entwicklungsprozesses. Eine Degeneration von bereits entwickelten Strukturen ist zu jeder Zeit durch Einwirkung schädigender Noxen, zwischen dem zweiten Schwangerschaftsmonat und der Geburt und auch in der frühen Neugeborenen-Periode möglich.

Demnach muß der Faktor, welcher eine Fehlentwicklung des Innenohres bewirkt, während der ersten 2 - 3 Wochen des intrauterinen Lebens eintreffen. Die Faktoren, die eine Unterbrechung oder ein Aufhören der Entwicklung verursachen, müssen zwischen der 4. Woche, wenn das Hörbläschen sich in cochleare und vestibuläre Form zu differenzieren beginnt und dem Ende des 6. Monats einwirken, wenn die Cochlea und das sensorische Organ ihre volle Reife erreicht haben und funktionstüchtig werden.

Das Hörbläschen, welches aus einer Sprossung der Neuralleiste entsteht, wird in der 4. - 5. Woche vom nervalen System separiert, teilt sich bald in zwei Hälften, wovon sich Hör- und Gleichgewichtsorgan entwickeln.

Die Cochlea besteht zunächst nur aus dem cochlearen Gang, der in der 6. Woche als kurze gebogene Tube erscheint und in der 7. Woche sich zu einer Windung einrollt. Die Scala vestibuli et tympani entwickeln sich in diesem Stadium aus dem umliegenden Mesenchym. Die Cochlea erhält ihre endgültige Form mit 2 1/2 Windungen in der 9. - 10. Woche, ihre Höhe von Basis bis Apex beträgt zu dieser Zeit 3 mm und wächst kontinuierlich weiter bis zum 5. Monat, wo sie die Höhe von 6 - 7 mm erreicht hat. Im restlichen intra-uterinen Leben ist kein weiteres Wachstum mehr zu beobachten. Die Entwicklung der epithelialen Auskleidung der Schneckenwindungen beginnt um die 8. Woche an der Basalwindung, nachfolgend an der mittleren und später an der apicalen Windung. Um die 12. Woche befindet sich in der Basalwindung eine gut markierte Zellgruppe, welche das spätere Corti'sche Organ bildet, die Membrana tectoria ist soeben angelegt. Sie erscheint in der mittleren Windung am stärksten, in der apicalen Windung ist sie nur durch einen Haufen chromaffiner Zellen vertreten. Um dieselbe Zeit entsteht die Verbindung zwischen ZNS und Sinnesepithel des in Entwicklung befindlichen sensorischen Organs durch die Neuralelemente des VIII. Hirnnerven und des Ganglion Spirale.

Im 4. Monat ist das Corti'sche Organ in der Basalwindung schon soweit entwickelt, daß die inneren und äußeren Haarzellen identifiziert werden können. Auch in der mittleren Windung ist es gut entwickelt, in der apicalen Windung dagegen besteht es noch aus einer Leiste sensorischer Zellen. Die Membrana tectoria ist frei und befindet sich in ihrer endgültigen Form und Position. Die Reissner'sche Membran und die Basilarmembran sind geformt.

Im 6. Monat ist die Entwicklung des Innenohres beendet, der Foetus ist lebensfähig und die Cochlea funktionstüchtig.

Das Mittelohr entsteht in der 5. Embryonalwoche. Es vollzieht sich alsbald eine Teilung in zwei Hälften; eine tubale Hälfte entsteht für die Tuba auditiva und ein sackiger Teil für das Cavum tympani. Die Anlage der Gehörknöchelchen im Mesenchym des I. und II. Kiemenbogens erfolgt in der 7. Woche.

Die Tuberkel, aus denen die spätere Ohrmuschel entsteht, erscheinen während der 4. Woche. Der Meatus acusticus ext. entsteht im 2. Monat. Am Anfang des 3. Monats entsteht eine Knochenmasse zwischen Mittelohr und Meatus acusticus ext., durch sie wird der äußere Gehörgang während des

5. und 6. Monats verschlossen. Anfang des 7. Monats erfährt die Knochenplatte eine Durchbohrung, der Gehörgang wird wieder eröffnet, und die Reste der Knochenplatte verbleiben als knorpelige und knöcherne Meatuswand. Wird die Entwicklung in der Phase des Verschlusses unterbrochen, so treffen wir den häufigen Mißbildungstyp der Gehörgangatresie vor.

Eine Fehlentwicklung der Ohrmuschel kann ihren Ursprung im 3. Embryonalmonat haben, wenn die Anthelix vom sprunghaften Wachstum der Helix überrannt und völlig bedeckt ist. In dieser Phase ist das Abstehen der Primitivohrmuschel durch das ungleiche Helix-Anthelix Verhältnis normal. Wenn aber die überwachsene Anthelix aus unbekannten Gründen keine Kraft zur Entfaltung findet, so bleibt die Helix in dieser Zwangsstellung bis zur Bildung des fertigen Ohres und hindert die Anthelix, ihre plastischen Falten im mittleren Teil des Aurikelknorpels auszubilden (Mc Evitt). Als Folge dieser Entwicklungshemmung kann die Muschel nach außen abbiegen, weil die stützende Kraft im Mittelteil des Aurikularknorpels fehlt.

Eine andere Möglichkeit ist, daß das obere Hyoidbogenhöckerchen, aus welchem die Anthelix entsteht, gar nicht angelegt ist. So kann die Helixentwicklung ganz ohne Hindernis erfolgen, Fossa und concha auriculare fließen ineinander zusammen, das Ergebnis ist eine große Schale, die von der überdimensionalen Helix "wie ein Segel vom Planum abgehalten wird" (Lessing), so entstehen die sogenannten Segelohren.

Abstehende Ohren können auch bei normaler Mittelproportion durch eine derbe Spina helcis und einem kurzen, kräftigen Lig. auriculare anterior bedingt sein. In diesem Falle dürfte der Grund der Disharmonie in den Differenzierungsvorgängen des mittleren und unteren Höckers des 1. Kiemenbogens zu suchen sein.

Aus den bisherigen Ausführungen wird ersichtlich, daß die Zeit einer Schädigung für das Hörorgan in der frühen Schwangerschaftsperiode liegt. Das ist aber auch für die anderen Organanlagen zutreffend, da die Organogenese des menschlichen Keimlings vom 18. bis 42. Tag des intrauterinen Lebens dauert. In dieser Zeit entscheidet sich das Schicksal der einzelnen Organe des Keimlings, es ist eine äußerst empfindliche Phase. Diese Feststellung wurde bei den Embryopathien immer wieder bestätigt. So geht aus allen Statistiken hervor, daß Virusinfektionen im ersten Trimester zu schweren Mißbildungen führen.

Bezüglich der Embryopathia rubeolosa haben sich viele Autoren damit beschäftigt, die Graviditätsperiode zu bestimmen, in welcher die Infektion am gefährlichsten ist. Die Abweichungen zwischen den einzelnen Publikationen sind relativ gering:

Carruthers, Lamy und Minkowski halten die 7. - 10. Woche; Murray die 6. - 12. Woche; Jackson und Fisch die 6. - 14. Woche; Aycock und Ingalls die 9. Woche, Dods die 10. - 11. Woche und Hay die 2. - 22. Woche für die folgenschwerste Zeit für den Infektionseintritt.

Bourquin stellte auf Grund seiner Beobachtungen in 146 Fällen folgenden "Embryopathie-Kalender" auf:

erfolgt die Infektion am 36. Tag der Gravidität, so führt es beim Embryo zum Katharrakt, am 44. Tag zu Herzmißbildungen, am 62. Tag zu Hörstörungen.

Etwas divergieren davon die Beobachtungen von Brent und Töndury: wird die Mutter zwischen 29. - 35. Tag der Schwangerschaft durch Rubeolavirus infiziert, entsteht ein Katharrakt, zwischen 36. - 49. Tag führt es zu Herzmißbildungen und zwischen 50. - 63. Tag zu Ohrmißbildungen.

Aycock und Ingalls beobachteten Augenschäden des Kindes, wenn die Mutter in der 5. - 6. Woche infiziert wurde, Taubheit bei Infektion in der 9. Woche und Herzschäden in der 5. - 10. Woche.

Swan, Collins und andere glaubten bezüglich der großen Röttelepidemie in Australien, daß die Erkrankung der Mutter in den ersten 2 Schwangerschaftsmonaten in 100 % der Fälle zu Mißbildungen führt, im 3. Monat in 50 - 35 %, während bei Erkrankung nach dem 4. Monat kaum mehr eine Mißbildung entsteht. Diese Ziffern haben sich inzwischen als zu hoch erwiesen, der Grund dafür liegt in der retrospektiven Erfassung der Fälle, wobei nicht mißgebildete Kinder rubeolainfizierter Mütter nicht ermittelt wurden.

Siegel und Greenberg haben eine zehnjährige Periode (von 1949 bis 1958) bezüglich der Rubeolaembryopathien in New York City ausgewertet und haben dabei in 26 % der Fälle Mißbildungen beobachtet, wenn die Infektion in den ersten 7 Wochen der Gravidität erfolgte.

Auch bei den Thalidomid-Schäden wurde es deutlich, wie ausschlaggebend die Einwirkungsdauer hinsichtlich der "sensiblen Phase" für die Mißbildungstypen ist. Je länger die Thalidomideinnahme erfolgte, um so mehr sensible Phasen verschiedener Organanlagen wurden getroffen und damit der Mißbildungstyp beliebig erweitert.

Die schwersten Schädigungen wurden beobachtet, wenn die Einwirkung am Ende des 1. und am Anfang des 2. Schwangerschaftsmonats erfolgte. Nach Partsch und Niehlke liegt die kritische Phase für die Entstehung einer Ohrmißbildung mit Facialis- und Abducensparese kombiniert zwischen dem 35. - 45. Tag, nach dem ersten Tag der letzten Menstruation gerechnet.

Lenz stellte folgenden Zeitplan bezüglich Art und Tag der Schädigung auf:

- 35. - 36. (evtl. noch 38.) Tag nach der letzten Regel;
Anotie mit Facialislähmung und Schädigung der Augen-
muskelkerne
- 36. - 46. Tag: leichte Ohrmißbildungen
- 39. - 44. Tag, aber meist der 40. Tag:
Fehlen der Arme
- 41. - 44. Tag: Fehlen der Beine
- 39. - 45. Tag: Herzfehler, Duodenalatresie, Hüftluxation
- 50. Tag: leichte Daumenmißbildungen, Rektumstenose, Analatresie

Die Kenntnis der Entwicklungszeiten ist darum von Bedeutung, weil man durch bestimmte äußere Zeichen auf die Mitbeteiligung innerer Strukturen schließen kann. So kann man bei einer Kombination von mißgebildeter Ohrmuschel und fehlendem Gehörgang auf eine Störung vor dem 3. Fetalmonat und damit auf eine Mißbildung von Hammer und Amboß schließen, sagt Shambaugh, da die Ohrmuschel und die Abkömmlinge des Meckel'schen Knorpels zeitlich kongruent angelegt werden. Findet man Gehörgangsatresie bei normaler Ohrmuschel vor, so kann fast immer mit normal entwickelten Gehörknöchelchen gerechnet werden, da die Entwicklungsstörung nach dem 3. Monat eingetreten sein muß. Solche Hinweise sind für die Operationsplanung von praktischer Bedeutung.

III) Ursachen, die zur Mißbildung des Hörorgans führen können

Um einer Krankheit prophylaktisch entgegen zu können, ist die Kenntnis der Ätiologie erforderlich. Bei den kongenitalen Mißbildungen kann man aus der genauen Schwangerschaftsanamnese auf ätiologische Faktoren schließen. bei der Ursachenforschung angeborener Hörstörungen wirkt es sich nachteilig aus, daß der Otologe das geschädigte Kind meistens erst in einem späteren Alter zu sehen bekommt. Zu diesem Zeitpunkt, wo die Geburt evtl. schon Jahre zurückliegt, können keine genauen Angaben mehr gemacht werden. Das mag der Grund der oft so differierenden statistischen Angaben verschiedener Autoren und der relativ hohen Ziffern der ätiologisch ungeklärten Fälle sein.

1) Exogene Ursachen

Die Virusinfektion als ätiologischer Faktor bei kongenitalen Mißbildungen gewann an Bedeutung, als Gregg 1941 auf die Zusammenhänge zwischen Rötelerkrankung der Mutter und Augenmißbildungen des Kindes aufmerksam machte. Bald wußte man, daß das Rubeolavirus außer den Linsentrübungen auch andere Entwicklungsstörungen verursacht, der Häufigkeit nach an Augen, Ohren, Herz und Gehirn. Die letzten Zusammenhänge im Wirkungsmechanismus sind zwar heute noch nicht geklärt, jedoch ist erkannt, daß die Viren selbst und nicht ihre Toxine für die Entwicklungsstörung verantwortlich sind.

Töndury schreibt: "Embryopathien treten nur nach Virusinfektion im Verlaufe der embryonalen Entwicklung auf. Die Reaktion auf die Virusinfektion sind Degeneration und Nekrobiose der befallenen Organanlagen des Keimlings, es kann zum Tode führen oder mehr oder weniger schwere Anomalien verursachen." Leicher schreibt dem Rötelnvirus eine eigenartige Organaffinität und Phasenspezifität zu.

Die Embryopathia rubeolosa schädigt am Hörorgan in erster Linie das Innenohr. Es wurde mehrfach ungenügende Differenzierung der Zellen des Corti'schen Organs beobachtet. Carruthers, der als erster die Pathologie der Rubeolaschwerhörigkeit beschrieb, fand mangelnde Differenzierung am Corti'schen Organ, gefäßarmes Stria vascularis; Labyrinthschäden nur selten, ohne Gleichgewichtsstörungen. Nager fand bei seinen Untersuchungen Kollaps des Ductus cochlearis, eingerollte, umhüllte Corti'sche

Membran und Anomalien der Stria vascularis. J. E. Gray berichtet über Lysis des Epithels des Corti'schen Organs bei einem Fall, bei dem die Mutter am 37. Tage der Gravidität an Rubeola erkrankte. G. Kelemen und Bernard N. Gotlib fanden wenig pathologische Veränderungen bei vier histologisch untersuchten Fällen. Sie fanden einmal eine massive Blutung in der Scala vestibuli und einmal eine bandförmige Verklebung zwischen der Membrana tectoria und der Reissnerschen Membran.

Ohrmuscheldeformationen und Gehörgangsatriesien sind nur vereinzelt in Zusammenhang mit Rubeolaembryopathie beobachtet worden. Richards berichtet über einen Fall, wo er eine fixierte Stapesfußplatte beobachten konnte. Leicher fand Ohrmuschelmißbildungen und Mißbildungen des äußeren Gehörganges mit Innenohrschäden kombiniert bei 2 Kindern, deren Mütter in der 8. Schwangerschaftswoche bzw. im 2. Schwangerschaftsmonat an Röteln erkrankten.

Der überwiegende Teil der Autoren steht aber auf dem Standpunkt, daß durch die Embryopathia rubeolosa nur eine Innenohrschädigung entsteht. K. Mündnich lehnt diese doktrinaire Anschauung ab. Er räumt zwar der Noxe gewisse Organspezifität ein, hält aber den Zeitpunkt und die Wirkungskdauer des toxischen Einflusses für ausschlaggebend.

Entsprechend den pathologischen Befunden ist die Hörstörung als Perzeptionsstörung aufzufassen. Eine vollständige Taubheit ist selten zu beobachten. Laut Beckmann liegt der durchschnittliche Hörverlust zwischen 50 - 80 dB und ist vom Zeitpunkt des Infektes und von der Virulenz der Erreger abhängig.

Die Schwerhörigkeit ist meist beidseitig (Barr). Nach Jackson und Fisch handelt es sich in 2/3 der Fälle um beidseitige Hörstörung. Meistens ist eine Seitendifferenz vorhanden. Der Hördefekt tritt im gesamten Frequenzbereich auf, oftmals im hohen Frequenzgebiet ausgeprägter. Die Ausdehnung des Hördefektes ist für die Rötelschwerhörigkeit charakteristisch. Johnsen und Fisch erklären diese Tatsache als Folge der Entwicklungsstörung im gesamten Corti'schen Organ.

Kongenitale Hörstörungen sind auch nach anderen Viruserkrankungen während der Schwangerschaft beobachtet worden. Auch hier manifestiert sich die Entwicklungsstörung am Innenohr.

Töndury beschreibt den histologischen Befund eines Embryos nach Mumps in der Schwangerschaft. Neben diffusen Schädigungen am ganzen Körper waren Auflösung der Stria vascularis und der Reissnerschen Membran zu sehen. Der gleiche Autor fand an nach Grippe-Infekt untersuchten Keimlingen Gefäßwandschädigungen, welche zu mehr oder minder massiven Blutungen geführt hatten. Hamburger und Habel konnten im Tierexperiment an mit Influenza A-Virus infizierten Hühnchenembryonen in 98 % schwere Mißbildungen beobachten. Nach Hepatitis epidemica in graviditate ist die Mißbildungshäufigkeit sehr gering, nach Martini soll sie 0,5 - 2,4 % betragen. V. Harnack und Martini (1952) beobachteten einen Fall mit hochgradiger Schwerhörigkeit. Weiterhin wurde eine angeborene Hörstörung nach Erkrankung der Mutter an Poliomyelitis, Masern, Viruspneumonie und Herpes zoster in der Gravidität beobachtet.

Über die Bedeutung der Toxoplasmose in der Ätiologie der connatalen Hörstörungen herrscht keine einheitliche Meinung. Die Infektion wird mit oder ohne Schädigung der Placenta selbst diaplacental durch die mütterlichen Leukozyten übertragen. Die so infizierten Feten zeigen sehr oft pathologische Veränderungen am ZNS. Als charakteristisch kann man die Augenläsionen bezeichnen, aber auch andere innere Organe sind beteiligt. Sehr selten sind die Berichte über Ohrbeteiligung. Callahan, Russel und Smith berichten 1946 als erste über einen Fall, wo bei der histologischen Untersuchung des Proc. mastoideus *Toxoplasma Gondii* gefunden wurden. Campbell und Clifton (1950) fanden in einer Familie Toxoplasmose, deren 3 Mitglieder an schwergradiger Perzeptionsschwerhörigkeit litten. Kelemen konnte 1958 über einen Fall berichten, bei welchem bei nachgewiesener generalisierter pränataler Toxoplasmose Mittel- und Innenohrveränderungen entstanden. Bei der histologischen Untersuchung fanden sich herdförmige, zellige Infiltrationen in der Paukenschleimhaut und Cystenbildung in den tieferen Schichten. In den Endolymphräumen befand sich ein hämorrhagisches Transsudat, im Ligamentum spirale und in der Stria vascularis waren Kalkablagerungen. Auch Weyers konnte neben anderen Symptomen Schwerhörigkeit, Nystagmus und Facialisparesie bei kongenitaler Toxoplasmose beobachten. Dietzel empfiehlt, die Toxoplasmose als Ursache einer Ohrschädigung mit großer Zurückhaltung anzunehmen.

Die Häufigkeit des Lues connatalis als ätiologischer Faktor der kongenitalen Hörstörungen ging in den letzten Jahren stark zurück. Der Grund dafür ist in der frühzeitigen und erfolgreichen Penicillintherapie zu sehen, welche es trotz der steigenden Zahl frischer Infektionen nicht zur pränatalen

Erkrankung kommen läßt.

Bekanntlich gehört zu dem Krankheitsbild der Lues connatalis die Innenohrschwerhörigkeit (Hutchinson'sche Trias). Nach Ormerod betreffen die Veränderungen am Innenohr sowohl das Corti'sche Organ, wie auch das Spinalganglion, was von G. Kelemen bestätigt und auf den für Lues charakteristischen Gefäßschaden zurückgeführt wurde. Bei der Syphilis hereditaria tarda handelt es sich um eine Osteo-Periostitis der Innenohrkapsel im Bereich des ovalen Fensters, also um einen rein otogenen Prozeß und nicht um eine Neurolabyrinthitis, wie es oft angenommen wurde (Ramadier). Die Arbeiten von O. Mayer und Fraiser bestätigen diese Auffassung, diese Autoren haben auch osteomyelitische Prozesse und miliare Einschmelzungen an der Innenohrkapsel gefunden. Allerdings konnten sie auch Veränderungen am Mittelohr, am Innenohr und am Nervus auditivus nachweisen. Dementsprechend konnten sie auch klinisch die verschiedenen Typen der Schwerhörigkeit nachweisen, sei es reine Schalleitungsschwerhörigkeit oder reine Perzeptionstaubheit oder, was am häufigsten vorkommt, beide gemischt. Die Hörstörung ist stets beidseitig und verläuft des öfteren in Schüben. Die Diagnose sichert die positive Wassermann Reaktion des Blutes, bzw. des Liquors.

Außer den Infektionskrankheiten können auch chemische Noxen diaplacentare Schädigungen verursachen. Hier sei in erster Linie an die tragischen Folgen der Thalidomid-Medikation in den letzten Jahren gedacht. "Der Zusammenhang zwischen der Thalidomid-Einnahme während der Frühschwangerschaft und der Entwicklung fehlgebildeter Kinder ist heute erwiesen" schreibt Weickert. Wiedemann nannte den Mißbildungstyp "Dysmelie-Syndrom", dessen Hauptcharakteristika die Anomalien der oberen und unteren Extremitäten, Mißbildungen des Ohres, öfters mit Facialisparesie, kombiniert, und verschiedene Mißbildungen innerer Organe sind. Auf Grund statistischer Angaben sind zweifelsohne die Ohrmißbildungen nach den Extremitätendysplasien das zweithäufigste Syndrom der Thalidomid-Embryopathie.

Manche Autoren (Wiedemann, Faigle, Leck u.a.) sind der Ansicht, daß die Thalidomide bevorzugt die mesodermalen Organanlagen schädigen. So wären am Hörorgan Ohrmuschel, äußerer Gehörgang und Gehörknöchelchen betroffen. Widersprüchlich erscheint hier die oft anzutreffende Facialislähmung.

Rossmberg äußert sich dahingehend, daß die Lähmung keine primäre

Schädigung des Nerves sei, sondern die durch die Mißbildung entstandene Einengung des Canalis facialis und der Mittelohrräume wirkt hemmend auf die peripheren Nervenfasern. Die Affinität des Thalidomids zu den mesodermalen Organen wird biochemisch so erklärt, daß es als α -Glutaminsäurederivat in ganz bestimmte Stoffwechselvorgänge eingreift, welche speziell während der mesodermalen Organentwicklung ablaufen.

Andere Autoren fanden - abweichend von obiger Theorie - daß durch Thalidomide das ganze Ohr gleichzeitig geschädigt wird. M. Schwarz (1961) berichtet über ein totgeborenes Kind, welches Mißbildungen des Außen-, Mittel- und Innenohres mit fehlender Innervation aufwies. Auch Hepp und Lenz fanden ähnliche Fälle. Partsch und Miehle beobachteten, wenn auch nicht obligat, an einer wesentlichen Zahl der Fälle zusätzlich Facialis- und Abducensparese. Sie sind der Meinung, daß die Ursache in Störungen im Kerngebiet liegt. Auch Kleinsasser und Schlothane fassen die Parese als ganglionäre und nicht als mechanische Störung auf. Sie sahen bei 23 Kindern doppelseitige Abducensparese.

Daß Röntgen- und UV-Strahlen in der teratogenetischen Determinationsperiode (Schwalbe) ebenfalls zu Mißbildungen führen können, wurde durch Tierexperimente von Seidel (1952) und von W.L. und L.B. Russell bewiesen. Hier ist der Zeitpunkt der Bestrahlung ausschlaggebend: im Stadium der Präimplantation bewirkt es das Absterben des größten Teiles der Keimlinge, während in der Phase der Organogenese die Mißbildungsquote steil ansteigt.

Schwere mütterliche Stoffwechselstörungen bleiben auch nicht ohne Folgen für das Embryo. So fanden G. Kelemen und auch Jörgensen bei Diabetes mellitus der Mutter Veränderungen am Innenohr der Feten. Die histologischen Befunde zeigten degenerative Vorgänge im Labyrinth mit Hämorrhagien und Gefäßstauungen.

G. Kelemen berichtet über einen Fall, bei dem ein 4 Monate alter Fetus wegen mütterlicher Nephritis operativ entfernt wurde. Bei der histologischen Untersuchung fanden sich keine morphologisch nachweisbaren Entwicklungshemmungen, dafür aber ein Ödem; Hyperämie und Extravasate im Mittel- und Innenohr. So kommt der Autor zu der Auffassung, daß es sich beim kongenitalen Hörverlust nach Nephritis um eine durch Toxinwirkung verursachte vaskuläre Minderwertigkeit handelt. Die Folgen sind darum so schwerwiegend, weil die Toxinwirkung gegen ein in der Entwicklung befindliches Gefäßsystem gerichtet ist.

Als weitere, wahrscheinliche Mißbildungsursachen sind noch

Sauerstoffmangel, Ernährungsstörungen, Dyshormonosen und Dysvitaminosen zu erwähnen. Sauerstoffmangel vor Abschluß der Gastrulation führt zu schweren Störungen der Gehirnentwicklung und Mißbildungen der Kopf-sinnesorgane (Büchner).

2) Endogene Ursachen

Unter endogenen Ursachen sind die erblich bedingten Mißbildungen zusammengefaßt.

Es wird bei den erblich bedingten Innenohrschwerhörigkeiten dem Erbgang entsprechend zwischen dominanter hereditär-degenerativer Innenohrschwerhörigkeit und recessiv-sporadischer Taubstummheit unterschieden.

Bei der hereditär-degenerativen Innenohrschwerhörigkeit ist der Dominanz entsprechend ein Elternteil und auch andere Verwandte (Geschwister) schwerhörig. Pathologisch-anatomisch zeigen sich Veränderungen an der Cochlea, klinisch verläuft die Krankheit progressiv und sehr unterschiedlich (Albert und Schwarz). Sie kann sich als nur frühzeitige Presbyakusis aber auch als praktische Taubheit schon im Kindesalter äußern. Nach Martensson soll es mindestens drei, an verschiedene Gene gebundene Typen von dominant-hereditärer Innenohrhorstörung geben, wobei außer dem Hördefekt noch andere Mißbildungen vorhanden sind.

Die sporadische Taubstummheit ist an einen rezessiven Erbgang gebunden. Sie wurde früher als ätiologischer Faktor zahlenmäßig überbewertet, aber auch heute gibt es noch keine absoluten Kriterien, die es ermöglichen, eine hereditäre Taubheit von einer exogen verursachten sicher zu differenzieren.

(Secretan). Pathologisch-anatomisch findet man Degeneration des nervösen Cochlearapparates. Die histologischen Befunde zeigen manchmal große Ähnlichkeit mit solchen, denen eine Embryopathia rubeolosa zugrunde liegt. So ist Nager der Meinung, daß ein Teil dieser Taubstummheit durch unerkannte mütterliche Viruserkrankungen verursacht ist. Rezessive sporadische Taubstummheit kann mit großer Sicherheit angenommen werden, wenn es sich um die Nachkommenschaft aus Verwandtenehen handelt. Das Bestehen der Taubheit von Geburt an und die Symmetrie des Hördefektes spricht auch für die erbliche Genese, bei Virusembryopathien findet sich in der Regel

eine Seitendifferenz.

Von den meisten Genetikern wird angenommen, daß die recessive Taubheit durch eine monomerische Übertragung zustande kommt, wobei die phänotypisch normalen Eltern eines tauben Kindes als Heterozygot für die Gene Taubheit gelten. Auf diese Annahme gestützt machten viele Autoren (Johnsen, Lindenov, Secrétan, Tinkle, Wildervanck u.a.) audiometrische Untersuchungen bei den Eltern, deren Kinder an sporadischer Taubstummheit litten. Sie hofften, die Träger der recessiven "Taubheit"-Gene durch typische Veränderungen in der Hörkurve erkennen zu können. Die Ergebnisse waren jedoch negativ, es konnten keine Veränderungen gefunden werden.

Andere Autoren, wie M. Portmann und David stehen auf dem Standpunkt, daß jede sporadische Taubheit, für die sich keine andere Ursache finden läßt, als recessiv vererbbar anzunehmen ist. Auch für manche erworbene Schwerhörigkeiten machen sie eine hereditäre Organminderwertigkeit verantwortlich, wie z.B. mangelnder Widerstand gegen Schalltraumen oder exogene Intoxikationen.

Einseitige erhebliche Taubheit ist extrem selten. Sie wurde einmal von A. Smith gefunden und beschrieben. Everberg, der ebenfalls Nachprüfungen anstellte, fand zwar Familien, in denen über mehrere Generationen einseitige Taubheit oder Schwerhörigkeit bestand, jedoch waren exogene Ursachen nicht auszuschließen.

Die hereditären Ohrmuschelmißbildungen sind stets doppelseitig, sowohl dominant wie recessiv vererbbar. Bei Ohrmuschelmißbildungen mit präaurikulären Anhängen und Fisteln wurde öfters Schalleitungsschwerhörigkeit gefunden. Daher soll man bei Kindern mit obigem Syndrom stets eine Hörprüfung machen, um eine eventuelle Schwerhörigkeit rechtzeitig erkennen zu können.

Auch an Mittelohrmißbildungen, wie fehlender Verbindung zwischen Hammer- und Amboßrudiment, dysplastischer Gehörknöchelchenkette usw. ist neben zahlreichen äußeren Ursachen vielfach eine Krankheit der Gene von irregulär-dominantem Charakter schuld (Sorin).

C. DIE DIAGNOSESTELLUNG

I) Die Röntgendiagnose

Die Röntgenaufnahme als diagnostisches Hilfsmittel ist heute nicht mehr wegzudenken in allen Disziplinen der Medizin. Auch der Otologe, der über die mannigfaltigen anatomischen Details des Schläfenbeins und seiner Umgebung Auskunft erhalten will, ist auf die Röntgenographie angewiesen. Dennoch entwickelte sich die Röntgendiagnose des Ohres gegenüber der anderer Fachgebiete verspätet. Der Grund dafür ist in der Lage des Felsenbeines, in seinem verwickelten anatomischen Aufbau und in der Kleinheit der eingeschlossenen Organe zu suchen. Dies verhinderte es lange Zeit, von dem hinter dicken Knochen versteckt liegenden Hörorgan brauchbare Aufnahmen zu machen. Die ersten Resultate, die im Jahre 1904 von Hinsberg und Henle veröffentlicht wurden über Versuche, den Processus Mastoideus im Röntgenbild darzustellen, waren nicht sehr ermutigend. O. Voß konnte im Jahre 1907 schon über bessere Ergebnisse berichten, seine nach Schüllers Methode gefertigten Schläfenbeinaufnahmen ließen eine Reihe anatomischer Einzelheiten erkennen. In den folgenden Jahren mangelte es nicht an Versuchen, die brauchbarste Methode herauszufinden. In der Literatur findet man eine bunte Reihe von Berichten, in denen die verschiedensten Strahlenrichtungen empfohlen werden und zwar mit und ohne Fixierung des Kopfes, bei extra- und intraoraler Aufnahmetechnik.

Im allgemeinen haben sich drei Aufnahmerichtungen herauskristallisiert, die am häufigsten verwendet werden. Die Schrägaufnahme nach Schüller (oder die davon nur wenig differierende nach Sonnenkalb) gibt eine gute Übersicht über das pneumatische System des Proc. mastoideus und über seine Beziehungen zum Sinus sigmoideus und zur Dura. Die Mayer'sche Aufnahmetechnik stellt die Paukenhöhle mit Antrum und äußerem Gehörgang dar, während die Bogengänge, der innere Gehörgang, die Pyramidenkante und -Spitze bei der Aufnahmerichtung nach Stenvers zur Geltung gelangen. Als wichtige Ergänzungsaufnahmen wären noch die von Chaussé (1938 und 1939) angegebenen Projektionen zu erwähnen. Die als Chaussé III genannte Aufnahmerichtung gibt einen guten Überblick über das Paukenhöhlengebiet; auf der Chaussé II-Projektion wird das sonst überschattete Foramen jugulare sichtbar.

Die Standardaufnahmen reichten aber bei der Diagnose der Ohrmißbildungen nicht aus. So brachte die Entwicklung des Schichtaufnahmeverfahrens weiteren Fortschritt. Die ersten Veröffentlichungen erfolgten 1932 von Zidses des Plantes und 1933 von Bartelink über Schichtaufnahmen des Labyrinthes und des Warzenfortsatzes. Auch Großmann veröffentlichte seine grundlegende Arbeit über Tomographie der Felsenbeine 1932. In die otologische Praxis wurde das Verfahren aber erst 1941 von Montean und Fink mit drei Projektionsrichtungen eingeführt.

Zuerst setzte sich die eindimensionale Bewegung von Röhre und Film durch. Großmann steht noch auf dem Standpunkt, daß die einseitige Verwischung Vorteile gegenüber der allseitigen aufweist. Abgesehen von der langen Belichtungszeit, die für die mehrdimensionale Verwischung nötig ist, hält er es für vorteilhaft, daß der Störschatten, der bei der gerichteten Verwischung als heller, langgezogener Fleck erscheint, sofort als solcher erkennbar ist. Über das Verdecken der Objekte durch den Störschatten äußert er sich folgendermaßen: "Worauf es ankommt, ist, daß wichtige Einzelteile des Körperschnittes nicht durch dichte Störschatten unkenntlich gemacht werden. Das läßt sich nur durch zweckentsprechendes und gut durchdachtes Einstellen vermeiden." Dabei hat er sicherlich nicht an die Felsenbeinaufnahmen gedacht. Auch Vallebona glaubt, daß die allseitige Verstreichung keine Vorteile bietet.

Anderer Meinung ist Kremer, der eine mehrseitige Verwischung bei Knochenaufnahmen für anstrebenswert hält. Er erkannte, daß dabei die Knochenkonturen scharf erscheinen und die Hohlräume gut zur Darstellung kommen. Die überlagernden Knochenabschnitte erscheinen in natürlicher Form von abgeschwächter Lichtstärke, und da sie an ihrer Form erkennbar sind, geben sie nicht zu Fehlerquellen Veranlassung.

Montean und Fink berichten in ihrer Veröffentlichung 1941 über Röntgentomogramm des Felsenbeines zwar über mehrere Projektionsrichtungen, aber nur mit linearer Verwischung. Sie sind mit den erzielten Aufnahmen sehr zufrieden. Allerdings kommt bei ihnen das Tomogramm nur in besonderen Fällen als Ergänzung der Standardaufnahmen in Frage.

Der Grund dafür, daß sich die mehrdimensionale Verwischung nicht früher schon in der Praxis durchsetzen konnte, liegt u. a. auch in den technischen Schwierigkeiten, die damals nicht bewältigt werden konnten. Erst seit der Entwicklung geeigneter, moderner Geräte ist die mehrdimensionale

Schichtaufnahme die Methode der Wahl geworden, besonders wenn es gilt, über verdeckte anatomische Strukturen Klarheit zu schaffen. Ein solcher Präzisionsapparat ist das von der Firma Massiot-Philips in Paris hergestellte, von Sans und Porcher konstruierte "Polytome", welches lineare, elliptische, circuläre und polycyklische Verwischung ermöglicht.

Stieves hebt die Vorteile der mehrdimensionalen Verwischung klar hervor und würdigt die modernen Apparaturen. Nach seinen Untersuchungen sind diejenigen Aufnahmen am günstigsten, "die bei möglichst großem, allseitigem Verwischungsgrad viele Einzelheiten des darzustellenden Objektes tangential treffen".

Dieser Forderung trägt das von K. Mündnich und K.W. Frey ausgearbeitete Verfahren über Röntgendiagnostik des Labyrinthes und des Mittelohres durch Schichtaufnahmen in polycyklischer Verwischung Rechnung. Genannte Autoren haben die polycyklische Verwischung speziell für Ohrmißbildungen ausgearbeitet, auch in für solche Fälle bislang nicht verwendeten Projektionsebenen.

Die frontale und sagittale Schädellage wurde bei Mißbildungen schon früher verwandt (C. Agazzi 1950; E. Allen 1940; E. Bullo 1950; C. Camp 1940; E. Montean 1942; M. Ombredanne 1952). Über Chaussè III-Projektion wurde in diesem Zusammenhang von S. T. Lemahieu 1952 berichtet. E. Bocci und F.C. Ricci beschreiben die Schichtaufnahme in seitlicher und a.p. Projektion bei Mißbildungen.

Mündnich und Frey wenden 6 Projektionsebenen an, und zwar: in Seitenlage, a.p. Strahlengang, in axialer Pyramidenstellung (Senkrecht zur Pyramidenlängsachse), Chaussè III, in axialer Schädellage und in Stenversprojektion. Sie schreiben: "Meistens wurde so vorgegangen, daß nach orientierender Schichtung in Seitenlage eine genaue Darstellung in a.p. Technik erfolgte (mit mm-Schnittabstand im Gebiet der Gehörknöchelchen). Darnach brachte besonders die Schichtung in axialer Schädellage weiteren Einblick in die Verhältnisse des Mittelohrraumes, der Fenstergegend und der Gehörknöchelchen." Ergänzend kamen bei spezieller Fragestellung noch die Stenvers- und Chaussè - III - Projektionen in Betracht.

K.W. Frey berichtet in seiner Arbeit und demonstriert an Hand der mit polycyklischer Verwischung gefertigten Aufnahmen die Vorteile der einzelnen Projektionen. In der Seitenlage wird die Pyramide in ihrem Längs-

durchschnitt getroffen und dadurch das Labyrinth und der Can. semicircularis posterior besonders gut abgebildet. In der sagittalen Schädellage kommen in verschiedenen Schnittebenen der Meatus acusticus int., Teile des Canales semicirculares lat. et superior, sowie das Antrum mastoideum zur Darstellung. In den tieferen Schichten werden Teile der Paukenhöhle, sichtbar, während die Gehörknöchelchen bei dieser Projektion schwer differenzierbar sind. Deutlich sichtbar ist dagegen die Schnecke und der Meatus acusticus ext. Die axiale Schädellage erzielt die projektorische Trennung von Innen- und Mittelohr. Das Felsenbein wird horizontal geschichtet. Dabei wird der Vorteil der mehrdimensionalen Verwischung besonders deutlich, wenn es sich um die Abbildung des Hammer-Amboß-Gelenkes und des Antrum mastoideum handelt. Das ist mit eindimensionaler Verwischung in einer Aufnahme nicht möglich. In Querrichtung zur Pyramidenachse wird das Antrum, in Längsrichtung das Hammer-Amboß-Gelenk durch gerichtete Störschatten überdeckt. Vom Innenohr kommen die Cochlea, der Meatus acusticus int. und das Vestibulum zur Darstellung. Der Can. semicircularis lat. liegt fast filmparallel und kommt dadurch gut zum Vorschein. Die Schichtaufnahme der Pyramide im Querschnitt (axiale Pyramideneinstellung), läßt den Proc. mastoideus mit den Cellulae und Antrum, sowie die topographischen Beziehungen zum Sinus sigmoideus übersehen. Das Cavum tympani mit der Gehörknöchelchenkette ist ohne Überlagerung durch das Labyrinth übersichtlich erkennbar. Bei dieser Einstellung liegen die Einzel-elemente des Labyrinthes relativ weit auseinander. Man erkennt in verschiedenen Schnittiefen die Ampullen des Can. semicircularis lat. et post., etwas weiter den filmparallelen Can. semicircularis superior. Die kraniale Strecke des Facialiskanals ist quergetroffen. In tieferen Schichten folgt das Vestibulum mit der Einmündungsstelle der Cochlea. Die Schnecke selbst wird erst weiter ventral mit Teilen des Meatus acusticus int. geschichtet. Nach der Schnecke kommt der Can. caroticus zur Abbildung.

Die Methode der polycyklischen Verwischung nach Mündnich und Frey ist eine wertvolle Hilfe der Otochirurgie. Durch die Schichtung in mm-Abständen ohne gerichtete Störschatten bekommt der Operateur ein klares Bild über die vorliegenden Verhältnisse, er kann den Typ und den Verlauf des Eingriffes weitgehend vorausplanen. Der vorliegende Mißbildungstyp kann klar diagnostiziert werden und eine Operationsindikation sowie eine Prognose können sicher gestellt werden.

II) Die Hördiagnose

Die letzten zwei Jahrzehnte brachten wesentliche Änderungen in der Therapie und in der Prognose der Hörstörungen. Die Fortschritte in der Medizin und in der Technik eröffnen ganz neue Aspekte für die hörgeschädigten Patienten, in erster Linie für die hörgestörten Kinder. Bis vor kurzem mußten die an hochgradiger Schwerhörigkeit leidenden Kinder ihr Leben als Taubstumme fristen. Heute ist man bestrebt, ein noch so geringes Restgehör nutzbar zu machen. Diese Aufgabe ist keineswegs leicht und erfordert die Zusammenarbeit von Otologen, Hörpädagogen und Hörgeräte-Technikern.

Die Aufgabe der Pädoaudiologie - die sich zu einem umfangreichen, neuen Spezialgebiet entwickelt hat - ist, die hörgestörten Kinder frühzeitig zu erfassen, den Grad des Hörverlustes genau zu ermitteln, um rechtzeitig mit einer optimalen Behandlung und Förderung beginnen zu können. Die Tendenz der Behandlung besteht darin, das Hörvermögen des Kindes maximal auszunutzen, um es durch Übung und Schulung weiterzuentwickeln. Die Bedeutung dieser Arbeit kann erst dann im richtigen Maße erkannt werden, wenn man sich über die Bedeutung des Hörens in der geistig-seelischen Entwicklung des Menschen im Klaren ist.

Das Hören ist der Zentralfaktor des Spracherwerbs. Auch das normale Kleinkind muß zuerst hören lernen, das Gehörte unterscheiden lernen, bis es selbst zu sprechen anfängt. Dieser "akustischer Rückkoppelungsmechanismus" (auditory feed-back, Huizing) ist also Voraussetzung des Spracherwerbs. Durch die akustische Kontrolle der eigenen Stimme können Tonhöhe, Lautstärke und Rhythmus der Sprache reguliert werden. Ohne diese wird die Sprache unartikulierte, und es kommt zu Sprachstörungen.

Die Sprache ist die zwischenmenschliche Verständigung ersten Ranges. Ohne Sprache ist eine höhere geistige Entwicklung nicht möglich. Die Sprache ist für jede höhere Begriffsbildung unentbehrlich. Schon Aristoteles bezeichnete das Ohr als das Organ der Belehrung, nur durch das Hören des gesprochenen Wortes können abstrakte Begriffe verstanden werden. Der Mensch wird erst durch das Wechselspiel Hören - Sprechen zum vollwertigen Mitglied der Gesellschaft. Das Hören kann durch kein anderes Sinnesorgan ersetzt werden, die visuellen Eindrücke sind nur ein sehr schlechter Ersatz für die akustischen.

So lebt das taubstumme Kind in einer Isolierung gegenüber seiner Umwelt, es wird kontaktarm, mißtrauisch und unsicher. Seine Gefühls- und Vorstellungswelt ist arm und unrichtig. Die Entwicklung eines höheren Geisteslebens bleibt aus, obwohl sie hinsichtlich praktischer Intelligenz etwa mit normalhörenden, gleichaltrigen Kindern auf derselben Stufe stehen, wie es geeignete, sprachfreie Testmethoden (E. Barr, Bühler, Hetzer, Schenk-Danziger, Snijders) gezeigt haben.

Danach ist es begreiflich, daß dem Restgehör heute ein großer Wert beigemessen wird. Es wird jede Möglichkeit ausgenutzt, das Kind auf akustischem Wege fördern zu können. Die klinische Grenzziehung zwischen Schwerhörigkeit und Taubheit ist heute kaum möglich, da die überwiegende Mehrheit der Kinder noch Hörreste besitzt, und so nicht als völlig taub zu bezeichnen ist. Entscheidend ist eine Einteilung aus hörpädagogischer Perspektive. "Als schwerhörig ist das Kind zu bezeichnen und einzuschulen, welches Sprache - unter pädoaudiologischer Förderung - vorwiegend über das Ohr erwerben kann und sich mit seiner Umwelt weitgehend durch Hören verständigen kann. Sobald aber die visuellen Eindrücke überwiegen und Höreindrücke nur eine Unterstützung bringen, ist ein Kind in hörpädagogischer Hinsicht als taub anzusehen und zu erziehen" - lautet die Definition und zugleich die Förderungsanweisung von Beckmann.

Es hat sich gezeigt, daß für den Erfolg der Behandlung kindlicher Hörstörungen das frühzeitige Erkennen des Hördefektes von entscheidender Bedeutung ist. Je früher nämlich die pädoaudiologische Förderung einsetzt, um so besserer Erfolg ist zu erwarten. Das Kleinkindalter zeichnet sich in entwicklungspsychologischer Sicht von den anderen Lebensabschnitten durch die größten Fortschritte in sprachlichem und geistig-seelischem Bereich aus. So große Fortschritte, wie gerade in diesem Alter, werden im weiteren Leben nicht gemacht. Auch die Prägung späterer Charaktermerkmale, wie Erlebnisstil, soziale Einstellung und Selbstbewußtsein beginnt schon in diesem frühen Kindesalter. Setzt die Bildung und Erziehung wegen der Hörstörung nicht in dieser seelisch so empfänglichen Phase des Lebens ein, so ist zu befürchten, daß die Förderungsmaßnahmen in einem späteren Zeitpunkt weniger nützlich, ja sogar erfolglos verlaufen. Auch soziale Fehlhaltungen resultieren daraus (Wegener). Ewing betont die Vorteile des frühen Spracherwerbs in Hinsicht auf die geistige Gesamtentwicklung des Kindes und die Wichtigkeit des natürlichen Verhältnisses zu Eltern und Umgebung in psychologischer und sozialer Sicht. Es ist auch wichtig; die Lauschbereitschaft rechtzeitig auszunützen, denn in der Praxis hat es sich gezeigt, daß Kinder, die schon das

Ablesen vom Mund gelernt haben, nur sehr schwer oder gar nicht auf akustische Reize umzustellen sind.

Aus diesen Ausführungen möge die außerordentliche Wichtigkeit der Früherkennung des Hördefektes hervorgehen. Da auch der hochgradig schwerhörige Säugling und das Kleinkind eine Schrei- und Lallperiode durchmachen, bleibt der Defekt von den Eltern oft lange Zeit unbemerkt. Daher schlugen verschiedene Autoren vor, die routinemäßige Hörprüfung bei Säuglingen einzuführen (Ballantyne, Fröding, Goldstein, Humphrey). Wegen der Seltenheit der kongenitalen Hörstörung in der Gesamtbevölkerung empfiehlt Humphrey den prophylaktischen Hörtest nur bei prädisponierten Kindern vorzunehmen. Nach Livingstone beträgt die Zahl der förderungsbedürftigen, hörgestörten Kinder 1 : 1000. Er schlägt vor, die Gesundheitsbehörden sollen ein Register über "Risiko-Kinder" führen, um diese rechtzeitig erfassen zu können. Unter "Risiko-Kinder" versteht er solche, die aus Familien mit Hörstörungen kommen, bei denen in der Schwangerschaftsanamnese Virusinfektion oder Anoxie verzeichnet ist oder welche post partem Hyperbilirubinämie hatten. Bei diesen Kindern sollen im Alter von 10 Monaten, mit 2 - 3 Jahren und vor der Einschulung Höruntersuchungen gemacht werden. Ergibt sich Verdacht auf Schwerhörigkeit, so sollte die otoaudiologische Klärung in einer klinischen Spezialabteilung stattfinden.

Myklebust hat sich mit der diagnostischen Klärung kindlicher Hörstörungen eingehend beschäftigt. Man soll nach einer gründlichen Anamnese, die die evtl. ätiologischen Faktoren klärt, das Kind in seinem allgemeinen Verhalten beobachten, die nötigen Untersuchungen und Tests vornehmen. Auf Grund der Ergebnisse soll dann die Diagnose gestellt werden.

Wurden durch klinische und röntgenologische Untersuchungen Schalleitungsstörungen im Außenohr- und Mittelohrbereich ausgeschlossen, so kann das Ausmaß der Perzeptionsschwerhörigkeit mit den audiometrischen Prüfmethoden untersucht werden. Solche Methoden stehen dem Praktiker in großer Zahl zur Verfügung. Sie dienen zur Bestimmung der Hörschwelle und der frequenzmäßigen Ausdehnung des Restgehörs. Im wesentlichen kann man die Prüfmethoden in zwei große Gruppen einteilen: die einen basieren auf den bewußten Angaben des Prüflings und sie erfordern seine Mitarbeit. Das ist die subjektive Audiometrie. Die anderen bestehen aus Registrierung unwillkürlicher Reflexreaktionen und werden Methoden der objektiven Audiometrie genannt.

1) Methoden der objektiven Audiometrie

Die Hörprüfungen beim Foetus, Neugeborenen und beim Säugling können verständlicherweise nur mittels objektiver Audiometrie durchgeführt werden. Auf die Notwendigkeit der Feststellung des Restgehörs, um es so früh wie möglich auszunutzen und dem schon im ersten Lebensjahr beginnenden Spracherwerb dienstbar machen zu können, wurde schon oben hingewiesen.

Die Hördiagnostik am ungeborenen Kind gewinnt dort praktische Bedeutung, wo mit einer Keimschädigung und dadurch bedingter Schwerhörigkeit des Kindes gerechnet werden muß; denn die Feststellung von Hörresten ist beim Neugeborenen und Säugling schwierig und mit Unsicherheitsfaktoren belastet. Die Hörprüfung beim Foetus haben Wedenberg und seine Mitarbeiter zu standardisieren versucht. Sie registrierten die Änderungen der kindlichen Herzfrequenz durch Schallapplikation auf die mütterliche Bauchwand. Es wurde bei all den Kindern, bei denen die Prüfung zu positiven Ergebnissen führte, auch später ein normales Hörvermögen bestätigt.

Bei Neugeborenen und Säuglingen ist wohl das meistverwendete Prüfverfahren die Beobachtung des aureopalabralen Reflexes. Er wird auch akustischer Lidreflex (Preyer) genannt, und besteht aus einem schnellen und deutlichen Lidschluß bei geöffnetem Auge oder Zusammenpressen der Lider bei geschlossenem Auge auf akustischen Reiz. Dieser Reflex ist bis zum Alter von 6 Monaten auszulösen (I. R. Ewing, A. W. G. Ewing). Wedenberg hat den akustischen Lidreflex durch audiometrische Sinustöne in verschiedenen Frequenzen ausgelöst und es gelang ihm dadurch, eine ungefähre Differenzierung der Hörstörung in eine solche des Mittelohres oder des retrolabyrinthären Innenohres festzustellen. Er hat auch die Wecktonschwelle bei Säuglingen bestimmt. Bei Normalhörenden liegt sie bei 70 - 75 dB bei tiefem, und bei 55 dB bei leichtem Schlaf.

Bekannt ist noch der Moro- oder Schreckreflex, der sich in ruckartiger Körperextension, gefolgt von Umklammerungsbewegungen der Arme äußert. Damit kann die Hörschwelle sehr gut bestimmt werden. Nach I. Sato weist die mit Schreckreflex gemessene Hörschwelle und die durch bedingte Reflexe gemessene Hörschwelle bei Normalhörenden Unterschiede von weniger als 3 dB auf, bei Schwerhörigen stimmen die Schwellen überein. Die Prüfung wurde mit nachgeahmten tierischen Lauten vorgenommen. S. Kiuchi konnte bei der Reintonaudiometrie Neugeborener drei Phänomene der Reaktion aufzeichnen; nämlich tiefe Inspiration, Körperbewegung

und Blinzeln. Bei Schwellenwerten von 40 - 90 dB war mindestens ein Phänomen bei jedem geprüften Kind positiv.

Peiper konnte auf Beschallung beim Säugling eine Atemveränderung im Sinne einer Verspätung beobachten. Als sehr gute Methode der Kleinstkindhörprüfung propagiert Rosenau die Schlafbeschallung. Die unbewußten Schallreaktionen führen zu Atemkurvenveränderungen, die mittels Gürtelpneumograph und Trommelkymographion registriert werden.

Bei dem von Holmgreen 1876 beschriebenen, sogenannten otogenen Pupillenreflex handelt es sich um die reflektorische Erweiterung der Pupille auf Schallreize. Kürzlich zeigten japanische Autoren (T. Suzuki und Mitarb.), daß das Verfahren auch geeignet ist, das Vorliegen eines Lautheitsausgleiches zu erfassen. Der cochleopupillare Reflex (CPR) ist bei normalhörenden Kleinstkindern im Schlaf mit 50 - 80 dB Intensität auslösbar. Bei Schalleitungsstörungen liegt die CPR-Schwelle 50 - 70 dB über der Hörschwelle, während sie bei Innenohrstörungen innerhalb von 30 dB an der Hörschwelle liegt. Daraus wird auf ein Recruitment geschlossen.

Des weiteren wurden Gefäßreflexe und Pulsveränderungen auf akustische Eindrücke beobachtet. Ein reflektorischer Glottisschluß auf starke Schallreize wurde von Muck beschrieben und kürzlich von Husson wieder erwähnt.

Außer diesen speziell für das jüngste Lebensalter entwickelten hördiagnostischen Methoden gibt es noch andere Methoden der objektiven Audiometrie, welche sowohl für Kinder wie auch für Erwachsene zur Untersuchung des Hörvermögens geeignet sind. Die größte praktische Bedeutung von allen reflexaudiometrischen Untersuchungsmethoden gewann der psychogalvanische Hautwiderstandstest. Er wurde von Bordley und Hardy 1948 zur praktisch anwendbaren Methode der Hörprüfung ausgearbeitet und wird seit dieser Zeit in breitem Rahmen praktiziert. Der Test beruht auf dem 1888 von F è r è erkannten und 1908 von Veraguth und Tarchanoff publiziertem Phänomen, daß sich der Hautwiderstand auf bestimmte Reize, so auch auf überschwellige akustische Reize ändert. 1928 konnte Richter die Hautwiderstandsänderungen graphisch aufzeichnen, nachdem das sympathische Nervensystem durch einen elektrischen Schock stimuliert war.

Das große Verdienst von Bordley und Hardy liegt darin, daß sie den psychogalvanischen Hautreflex auch im Hörschwellenbereich dadurch

auslösbar machen, daß sie das Tonsignal mit einem faradischen Hautreiz koppelten. Der Prüfling bekommt zuerst einen audiometrischen Reinton zu hören und etwa 5 Sek. darauf einen kleinen elektrischen Schlag, welcher den Hautreflex auslöst. Nach einer gewissen, individuell verschiedenen Zeit der Gewöhnung, ist die Konditionierung erreicht, das heißt, es hat sich ein bedingter Reflex im Pawlow'schen Sinne gebahnt. Der Hautreflex wird nunmehr schon vom Prüftönen ausgelöst, auch wenn der elektrische Schock ausbleibt, vorausgesetzt, der Prüfling hört den Ton. Damit kann die Hörschwelle recht genau ermittelt werden. Untersuchungen ergaben, daß die durchschnittliche Differenz zwischen der durch psychogalvanische Reflexaudiometrie und subjektive Tonaudiometrie ermittelten Hörschwelle bei Erwachsenen 2,5 dB, bei Kindern im Alter von 4 - 14 Jahren 3,6 dB beträgt.

Nach Bordley und Hardy ist die kritische Altersgrenze für die Anwendbarkeit der Methode der 18. Lebensmonat. Sie haben bei 700 Prüflingen in 95 % der Fälle den PGHT erfolgreich anwenden können. Andere Autoren berichten über unterschiedliche Erfolge in den frühen Kindesjahren. So konnten Statten und Wishard bei Kindern unter 2 Jahren nur in 5%, bei Kindern zwischen 2 - 5 Jahren in 8 % und bei Kindern über 5 Jahren in 40 % der Fälle zu Erfolg kommen. M. und C. Portmann haben sehr gute und genaue Resultate erzielen können. Bei normalhörenden Kindern zwischen 4 - 7 Jahren bekamen sie Kurven, die 10 dB unterhalb der normalen Hörschwelle lagen, bei 2 1/2 - 4-jährigen, solche, die 20 dB darunter verliefen. Jakobi bezeichnet dagegen den PGHT als die unzuverlässigste Methode der Kinderaudiometrie. Poulsen ist der Meinung, daß die Methode bei Kindern relativ schwierig sei, die Genauigkeit sinke bei Klein- und Kleinstkindern stark ab, sie sei der subjektiven Audiometrie nicht überlegen.

Welche Ursache führt wohl zu so unterschiedlichen Meinungen namhafter Autoren über die gleiche Methode ? Die Hauptschwierigkeiten des Tests liegen einmal in der Konditionierung, die bei manchen Prüflingen nicht erreichbar ist. So darf das Fehlen der elektrodermalen Reaktion auf Töne nicht immer einem organischen Hörverlust gleichgesetzt werden, mahnt Goldstein. Zur Ausführung muß ein qualifiziertes und gut eingearbeitetes Untersuchungsteam zur Verfügung stehen. Voraussetzung für das Gelingen ist eine ruhige Ausgangssituation des Kindes.

Eine weitere Einschränkung ergibt sich nach Bordley dadurch, daß der PGHT nur das periphere Hörorgan und die subcorticale Hörbahn zu prüfen scheint, nicht aber den Cortexbereich. Zu diesem Schluß kam er

durch Experimente an Tieren mit beiderseits zerstörter Höririndenregion, bei denen der Reflex erhalten blieb. Auch Versuche an großhirngeschädigten Patienten, bei denen völlig normale PGHT-Kurven, aber kein Wort- oder Sprachverständnis gefunden wurde, bestätigten diese Annahme. Diese Tatsache mahnt zur Vorsicht bei der Auswertung von Testkurven besonders bei Klein- und Kleinstkindern, da sich hinter guten und selbst normalen PGHT-Kurven eine central-receptive Hörstörung verstecken könnte.

All diese Schwierigkeiten schränken die Anwendung des PGHT bei Vorschulkindern stark ein.

Um das durch den elektrischen Schock verursachte psychische Trauma auszuschalten, modifizierte Schultz die Methode dahingehend, daß er zur Bahnung des bedingten Reflexes, statt dem elektrischen Schock einen Lichtreiz als Schreckmoment verwendet. In der gesamten Anwendung bringt dies keine neuen Gesichtspunkte. Manfredi entwickelte ebenfalls eine Modifikation des PGHT. Bei dieser werden die Hauptpotentiale durch Kompensation gemessen. Den gemessenen Effekt nennt er psychovoltatischen Reflex. Die Ausführung der Prüfung sei einfacher und sicherer als der PGHT. Er erzielte bei 92 % der von ihm geprüften Kinder, die erfolglos mit PGHT geprüft worden waren, ein positives Ergebnis mit seiner Methode.

Eine objektive Hörprüfung mit Hilfe des EEG durchzuführen ist bis heute, trotz verschiedener Bemühungen auf diesem Gebiet, nicht gelungen (Gibbs, Marcus u. a.). Die Kurvenveränderungen sind inkonstant; die zur Registrierung nötige Lautstärke liegt weit über der Hörschwelle; die technische Durchführung ist kompliziert. Das EEG ist vorzuziehen, wenn es um die differential-diagnostische Klärung der Sprachstörung wegen peripherer Schwerhörigkeit oder zentraler Hirnläsion geht. - Vetter und Horvath machten auf die Wirkung eines akustischen Reizes auf den K-Komplex im Schlaf-EEG aufmerksam. Sie meinen, daß der Bedeutung dieser Parameter bislang keine Beachtung geschenkt wurde.

Als ergänzender Hörtest ist noch der Ohrinnenmuskel-Reflex zu erwähnen, der sich als sichtbare Bewegung des Amboß-Steigbügelgelenkes, sowie an einer Impedanzänderung des Trommelfelles äußert. Klockhoff sieht im Stapediusreflex eine ausgezeichnete differentialdiagnostische Möglichkeit, da schon kleinste Schalleitungsstörungen seinen positiven Ausfall verhindern. So kann man audiometrisch unklare Schwerhörigkeit sicher als Perzeptionsstörung erkennen. Nachteilig ist die Schwierigkeit der Registrierung

und daß zur Auslösung des Reflexes Schallreize von 70 - 90 dB Intensität nötig sind (Metz und Wagemann).

Schließlich sei noch auf die Fingerplethysmographie nach Kottmayer hingewiesen. Auf schwellennahe Schwebungsklänge, als affektiv wirkende Sinnesreize konnten Volumenänderungen an der Fingerkuppe mittels Plethysmographen registriert werden.

All diese Methoden der objektiven Audiometrie geben entweder Auskunft über die Hörschwelle, oder nur über das Vorhandensein bzw. nicht Vorhandensein des Gehörs, indem die Reflexe nur mit großen Lautstärken auslösbar sind. Zur quantitativen Analyse des Gehörs eignen sich die subjektiven audiometrischen Verfahren.

2) Methoden der subjektiven Audiometrie

Hier sei wieder mit den Prüfmethode n beim Kleinkind angefangen. I. R. und A. W. G. Ewing, die die Bedeutung der Früherfassung hörgestörter Kinder wohl als erste erkannt haben, entwickelten geeignete Testmethoden für verschiedene Altersgruppen. Dabei wird mit Lärminstrumenten und Pfeifen verschiedener Frequenzen eine große Anzahl von Kindern überprüft, und bei negativem Testergebnis die ohrenärztliche Untersuchung veranlaßt. Es sollen also aus der Gesamtheit der Kinder die hörgestörten "herausgesiebt" werden. Das ist die Zielsetzung der "Screening-Tests", die in der deutschen Literatur als Aussonderungshörtest bekannt wurden. Die Aussonderungshörtests geben nur einen orientierenden Eindruck über die kindliche Hörfähigkeit, sie sind nicht zur genauen diagnostischen Bestimmung des Restgehörs geeignet. Myklebust teilt sie in die Gruppe der informellen Gehörprüfungen ein. Weiterhin gibt es die formellen Gehörprüfungen, mit welchen Schwellenwertbestimmungen durchgeführt werden können.

Zur genauen, frequenzmäßigen Bestimmung der Ausdehnung des Gehörs ist die Tonaudiometrie geeignet. Ihre Ausführung stößt beim Kleinkind auf Schwierigkeiten insofern, als der auf wörtliche Instruktion basierende Meßvorgang dem schwerhörigen Kleinkind nicht verständlich ist und die zur Untersuchung nötige Konzentration und Ausdauer vom Kleinkind nicht aufgebracht wird. Um diese Schwierigkeit ausschalten zu können, wurde die Spielaudiometrie entwickelt. Die Spielaudiometrie und all ihre Varianten haben folgendes gemeinsam: sie wollen die Untersuchung so gestalten, daß

sie für das Kind Reiz und Sinn hat und daß die Konzentration wachgehalten wird und der Testvorgang nonverbal eingelernt wird. Der Test selber besteht darin, das Kind auf ein Tonsignal hin zur Ausführung einer einfachen Tätigkeit zu veranlassen, wobei als Schallquelle ein Tonaudiometer benutzt wird. Mit dieser Methode, die auf der Grundidee von I. R. Ewing und A. W. G. Ewing basiert, wurden recht gute Erfolge erzielt. Die Prüfung zieht sich bei kleinen Kindern, wegen der schnellen Ermüdbarkeit der kindlichen Konzentration, meist über einige Tage hin. Nach mehrtägiger Prüfung zeigt sich auch meist ein besseres Gehör als in der ersten Sitzung festgestellt wurde, weil das Kind mit dem Vorgang vertraut geworden ist, und Aufmerksamkeit und Konzentration richtig ausgeprägt wurden. Es liegt in der Art der Prüfung, daß die Ergebnisse mit steigendem Alter des Prüflings besser werden. Sie sind aber auch von der Erfahrungheit des Prüfers abhängig.

Die allgemeine Erfahrung zeigte, daß die Spielaudiometrie ab Ende des 3. Lebensjahres erfolgreich angewendet werden kann. Barr konnte schon an Zweidrittel der Kinder zwischen 2 1/2 - 3 Jahren die Methode mit Erfolg anwenden, unter 2 1/2 Jahren nur in Ausnahmefällen. Weitere Ausnahmefälle sind Kinder, die auf Sinustöne überhaupt nicht reagieren, während sie auf andere Geräusche eine positive Reaktion zeigen. So verhalten sich vorwiegend Kinder mit Entwicklungshemmungen und Kontaktstörungen.

Wie erwähnt, wurden mehrere Modifikationen der Spielaudiometrie entwickelt. Die von Dix und Hallpike 1947 entworfene Schaukasten-Audiometrie (Peep-show-Methode) nützt den Spieltrieb des Kindes aus. Auch hier liegt die Altersgrenze der Anwendbarkeit bei 3 Jahren. Nach einer Statistik von Statten und Wishart kann die Methode bei 90 % der 4 - 5jährigen, bei 80 % der 3jährigen und bei 43 % der 2jährigen erfolgreich angewendet werden.

Eine Variation der Peep-show-Methode ist die von Jakobi angegebene Filmaudiometrie, die sich nach dem Autor dort bewährt hat, wo andere Methoden versagen. Psychogene Taubheit älterer Kinder kann damit leicht entlarvt werden. Sie nützt das technische Interesse spielunlustiger Kinder aus, genauso wie die von Huizing verwendete elektrische Eisenbahn, womit auch Beckmann gute Erfolge erzielte.

Der Vorteil von mehreren Methoden - wenn sie auch im Grunde mit dem gleichen Prinzip arbeiten - liegt in der individuellen Auswahlmöglichkeit der einen oder anderen Methode.

Ein tonaudiometrisch festgestelltes Hörfeld gibt noch keine Auskunft über das Sprachverständnis des Kindes. Die Kenntnis hiervon ist aber bedeutungsvoll dafür, wo die akupädischen und hörpädagogischen Maßnahmen anknüpfen können. Gerade im Vorschulalter führt bei gleichem Ausmaß des Hörverlustes Intelligenz und Elterneinfluß zu verschiedenen Graden des Spracherwerbs. Dies zu klären ist die Sprachaudiometrie im Stande.

Jakobi entwickelte eine "Satzsprachaudiometrie" für Klein- und vorschulalter Kinder. Sie besteht aus einfachen, der kindlichen Vorstellungswelt und dem Entwicklungsgrad angepaßten Wörtern, die zu Sätzen mit Befehlen oder Fragen geordnet sind. Jakobi hat auch Vergleichsuntersuchungen an hörgeschädigten Kindern unternommen, wobei Gruppen mit gleichem Hörverlust, jedoch verschiedenartiger Hörerziehung zusammengestellt wurden. Dabei ergaben sich zugunsten derjenigen Kinder deutliche Unterschiede im Sprachverständnis, welche an einem Hörtraining teilgenommen hatten.

Auch Beckmann weist auf die Bedeutung der Sprachverständlichkeitstests im Vorschulalter hin. Er verweist aber auch auf die Schwierigkeiten, genügend kindgemäße Wörter zu finden, die phonetisch ausbalanciert sind, also auch genügend helle Vokale und Zischlaute enthalten, um einen Hochtonverlust nicht zu übersehen. Er hat zum Nachweis des Sprachverständnisses einen einfachen sprachaudiometrischen Bildtest angegeben. Dieser soll die Entscheidung der Frage erleichtern, zu welchem Zeitpunkt und in welcher Weise die pädoaudiologische Förderung einsetzen soll.

Außer den genannten Autoren haben sich noch Dietzel, Hahlbrock, A. Schilling u. a. mit der Überprüfung der Sprachverständlichkeit befaßt.

Mit der Bestrebung, den Typ der Schwerhörigkeit diagnostizieren zu können, benutzt Huizing eine in drei Frequenzbereiche unterteilte Sprachaudiometrie. Bei dieser "Tripletaudiometrie" werden solche Sprachklänge benutzt, welche vorwiegend in einem Frequenzbereich, nämlich tief, mittel oder hoch liegen und zusätzlich einer Siebkettenfiltrierung unterzogen wurden. So kann z. B. ein Hochtonverlust aufgedeckt und in therapeutischer Hinsicht berücksichtigt werden.

Es geschieht oft, daß eine mittelgradige bis leichte Schwerhörigkeit, sei es eine angeborene oder eine im frühen Kindesalter erworbene, im Vorschulalter von Eltern und Kind nicht bemerkt wird. Daher besteht die dringende

Forderung, bei der gesamten Schulpugend systematische Höruntersuchungen, etwa den Lungendurchleuchtungen entsprechend zu unternehmen. Diese Forderung besteht umso mehr zu recht, da sich bereits eine leichtgradige, einseitige Schwerhörigkeit auf die Schulleistung nachteilig auswirken kann (Beckmann). Wenn der wahre Grund nicht erkannt wird, so wird mangelnde Konzentration, Überanstrengung, Müdigkeit, ja sogar Minderbegabung angenommen. H. von Brachen führte psychologische Untersuchungen zu den von Beckmann als schwerhörig erkannten Kindern in Marburg und Umgebung durch. Auch er stellte fest, daß derartige Schüler bei den Lehrern als zerstreut, verträumt, unfolgsam und uninteressiert auffielen. Selbst die Eltern hielten ihre schwerhörigen Kinder für dickfellig und faul. Es herrschte die Meinung, daß man auf schwerhörige Kinder keine Rücksicht nehmen müsse und wenn, so bestand diese darin, daß sie in die vorderste Reihe gesetzt wurden, wo sie zwar zum Lehrer günstig, aber zu den Klassenkameraden ungünstig saßen. Statistisch wurde nachgewiesen, daß der Prozentsatz der Einzelgänger mit dem Grad der Schwerhörigkeit steigt. Weiterhin zeigte es sich, daß die hörgestörten Kinder eine sehr starke, ihrem Alter nicht mehr entsprechende Mutterbindung haben.

Die einseitige oder leichte Schwerhörigkeit wird allzuoft übersehen. Die bisher verwendeten Hörprüfungen mittels Sprache sind unzureichend, das zeigten Untersuchungen in Amerika und Skandinavien, wo audiologische Hörprüfungen in großem Umfang durchgeführt wurden. Es stellte sich heraus, daß in Schweden Eltern und Lehrer die leicht bis mittelgradig schwerhörigen Kinder nur in einem Drittel der Fälle als solche erkannten. Auch erfahrene Schulkrankenschwestern erkannten mittels Sprachprüftechnik nur 50 % der schwerhörigen Kinder.

Die Hörprüfung soll durch eine audiometrische Untersuchung vorgenommen werden und nicht von den Schullehrern durchgeführt werden, da diese kein objektives Urteil bilden können, ob eine Hörstörung vorliegt oder nicht. Das zeigte sich bei den Untersuchungen von Curry, der die Resultate, die Schullehrer bei Hörprüfungen ihrer Schüler aufgenommen haben, mit denen, welche Audiologen bei denselben Kindern bestimmt haben, verglich. Er fand eine Fehlerfrequenz von 1 : 4. Die gleichen Versuche wurden von Kodman jr. durchgeführt. Es zeigten sich folgende Resultate; bei Normalhörenden wurde in 76 % bei beiden Prüfungen die gleichen Ergebnisse gefunden; 5 % fanden die Lehrer schwerhörig, die audiologisch geprüft Normalhörende waren; 3 % Schwerhörige wurden bei beiden Prüfungen als solche erkannt; während 16 % der Schwerhörigen den Lehrern nicht aufgefallen waren.

Auch Foote hat die Lehreraussagen kontrolliert, wonach bei 60 000 untersuchten Kindern die Lehrer 2,1 % Hörstörungen angaben. Die audiometrische Nachkontrolle ergab bei denselben Kindern 13,8 % Hörstörungen. H. von Brachen stellte fest, daß die Schwerhörigen von den Lehrern nur in einem knappen Viertel der Fälle (22,8 %) als solche erkannt werden.

Übereinstimmend wird die Zahl der hörgestörten Schulkinder mit 3 - 7 % angegeben, wovon sich die Notwendigkeit einer prophylaktischen Höruntersuchung auf audiometrischer Basis erkennen läßt.

Als schulaudiometrisches Verfahren wurde nach einer Methode gesucht, die einfach und schnell, ohne großen Personal- und Apparaturaufwand, aber mit der erforderlichen Genauigkeit durchzuführen ist.

So wurden Gruppenuntersuchungsmethoden für Schulkinder auf tonaudiometrischer Basis entwickelt, wovon zahlreiche Modifikationen existieren. Verbreitet ist der Massachusetts-Hearing-Test von Johnston, bei dem 40 Kinder gleichzeitig über Kopfhörer in 4 Frequenzen zwischen 20 - 30 dB Intensität geprüft werden. Von Croatto und Martinolli wird er mit 3 Prüffrequenzen angewendet. - Von der Bell Telephone-Gesellschaft wurde 1939 der World's Fair-Hearing-Test entwickelt, bei dem für jede Frequenz ab 30 dB in abnehmender und zunehmender Intensität Prüftöne gegeben werden, die der Prüfling notiert. - Nielsen prüft 25 - 40 Kinder über Kopfhörer bei der Esbjerg Gruppenaudiometrie, die Töne werden in Morsetechnik in abnehmender Intensität ab 45 dB gegeben. Die Kinder müssen die Prüftöne in ein Formular eintragen, wodurch das Ergebnis gut übersehbar ist. Die Fehlreaktion des Kindes ist dabei nicht berücksichtigt.

Die Nachteile der Gruppenaudiometrie sind die aufwendige, schwer transportable Apparatur; die Kopfhörer bedürfen ständiger Wartung, die Prüfung kann nur von gut ausgebildeten Fachkräften ausgeführt werden. Die Kinder brauchen eine relativ lange Einführungszeit, bei jüngeren Kindern läßt die Konzentration schnell nach.

Wegen all dieser Nachteile wird heute mehr die Einzelaudiometrie in vereinfachter Form ausgeführt, wie z. B. der "Sweep check audiometer test". Dabei werden mit der gleichen Lautstärke (zwischen 10 - 20 dB) alle Frequenzen durchgeprüft. Das Kind muß auf den Prüftönen jeweils die Hand

heben. - Manche Autoren prüfen nur den Sprachfrequenzbereich mit konstanter Intensität durch. Andere nur drei Frequenzen in dem wichtigsten Bereich des Hörfeldes, da es sich gezeigt hat, daß man mit dieser Methode fast die gleiche Genauigkeit des Resultates erreicht, wie mit 6 bzw. 8 Frequenzen. Bei der 3-Frequenzen-Prüfmethode haben sich die Frequenzen 250 - 500 Hz, 1000 Hz und 4000 Hz als geeignet erwiesen (Miller und Bella; Stevens und Davidson).

Lawrence und Rubin versuchten mit nur 2 Frequenzen, 500 Hz und 4000 Hz, auszukommen, ebenso Ebihara mit 1000 Hz und 4000 Hz. Letztere konnte einen Hörverlust bis 30 dB in 85 %, einen aber 30 dB in 96 % der Fälle herausfinden. Im allgemeinen erwies sich aber die Prüfung mit weniger als 3 Frequenzen als ungenau. Auch G. Beckmann hält die 3-Frequenz-Audiometrie für die untere Grenze des sinnvoll-Möglichen. Die 500 Hz Frequenz ist unentbehrlich, um eine Schalleitungsstörung nicht zu übersehen. Er hält drei Untersuchungsgänge für nötig. Den ersten im Klassenraum im Sinne einer Aussonderung, die Nachuntersuchung der dabei erfaßten Kinder wenig später und eine dritte Nachkontrolle der als hörgeschädigt erkannten Kinder mit Überweisung zum Otologen zur Präzisierung der Diagnose und zur Einleitung der Therapie.

Der wichtigste Zeitpunkt für eine schulaudiometrische Untersuchung ist der Einschulungstermin. Schon hier soll eine eventuelle Störung erfaßt und beseitigt werden. Auch die Auswahl der geeigneten Schulart ist zu diesem Zeitpunkt gegeben. Die Höruntersuchung soll mindestens dreimal während der Schulzeit vorgenommen werden, nämlich bei der Einschulung, im 4. Schuljahr und vor der Schulentlassung. Dieser Zeitpunkt ist wegen der Berufswahl bedeutend.

Beckmann fordert die Einführung der schulaudiometrischen Untersuchung auch in Deutschland, wie es in einer ganzen Zahl von Ländern (USA, Dänemark, England, Frankreich, Holland, Italien, Japan, Norwegen, Schweden, Schweiz, Spanien) schon zur festen Einrichtung wurde.

D. THERAPEUTISCHE MASSNAHMEN

Nach Sicherung der Diagnose sollte mit der Therapie begonnen werden, um keine entwicklungsphysiologisch kostbare Zeit verstreichen zu lassen. Der Trend der modernen Behandlungsmaßnahmen läuft dahin, das Hörorgan so frühzeitig wie möglich zu rehabilitieren, um den Spracherwerb schon im Kleinkindalter auf akustischem Wege zu ermöglichen. Zu diesem Ziel führen im wesentlichen zwei Wege, der eine ist die chirurgische Gehörverbesserung, der andere die pädoaudiologischen Maßnahmen. Oft sind beide Methoden - sich ergänzend - notwendig, um ein optimales Resultat erreichen zu können.

1) Die gehörverbessernde Operation

Seit der Entdeckung moderner Chemotherapeutika und Antibiotika und seit der Entwicklung des Operationsmikroskopes ist eine entscheidende Wende in der Otochirurgie eingetreten. Die bis dahin fast nur geltende vitale Operationsanzeige ist zugunsten der funktionellen Indikation stark zurückgegangen. Während die erste gehörverbessernde Operation von Kiesselbach im Jahre 1883 - Schaffung eines Schallweges bei Gehörgangatresie und Mikrotie - noch ein sensationeller Einzelfall war, konnte die gehörverbessernde Operation von heute zum systematischen Eingriff der Otologie mit klarer Indikation und übersehbarer Prognose ausgebaut werden. Man ist bestrebt, durch operative Maßnahmen die Hörfähigkeit nicht nur zu erhalten, sondern durch Rekonstruktion der Schalltransmission oder Schallprotektion zu verbessern.

Die Voraussetzung eines operativen Eingriffes ist die Funktionsfähigkeit des Innenohres. Gerade bei kongenitalen Mißbildungen findet man in der Regel hinter fehlgebildetem Außen- und Mittelohr ein intaktes Perzeptionsorgan. Dies läßt sich durch den verschiedenen embryonalen Ursprung dieser Gebilde erklären.

Das Prinzip aller hörverbessernden Operationen ist es, den behinderten Schallweg freizumachen bzw. die gestörte Schalleitung zu verbessern. Auf die verschiedenen Operationsmethoden soll hier nicht näher eingegangen werden.

Die Vielfältigkeit der Mißbildungsformen verlangte aus praktischen Gründen eine systematische Einteilung. Statt der früher üblichen Unterscheidung zwischen "kleinen" und "großen" Mißbildungen wird heute zwischen 3 Gruppen unterschieden (M ü n d n i c h) :

- 1) "kleine" Ohrmißbildungen
- 2) "einfache" Ohrmißbildungen mit teilweiser oder kompletter Gehörgangsatresie
- 3) "schwere" Ohrmißbildungen

Bei den "kleinen" Mißbildungen findet man meist ein völlig intaktes Trommelfell und normalen äußeren Gehörgang, weshalb dieser Typ oft schwer zu diagnostizieren ist. Gewisse Hinweise bieten die oft anzutreffenden Fehlbildungen an der Concha und am Gesichtsschädel. Als häufigste Form der "kleinen" Mißbildungen findet man kongenitale Steigbügel-fixation, Fehlen von Teilen des Stapes, lange, dünne oder fehlende Stapes-sehne, keine Verbindung zwischen Amboß und Steigbügel. Auch alle anderen Variationen der Gehörknöchelchenkettendiagnose gehören zu dieser Gruppe, so Verklumpung von Hammer und Amboß, mit oder ohne Fixation an den Paukenwänden, knöcherne Verbindung zwischen Stapes und lateraler Labyrinthwand.

Die sog. "einfachen" Ohrmißbildungen sind fast immer durch fehlgebildete Ohrmuscheln gekennzeichnet. Der äußere Gehörgang kann entweder ganz fehlen oder blind endend bzw. als Fistelgang bis in die Trommelfellgegend verlaufen. Das Trommelfell ist meistens nicht vorhanden. An seiner Stelle, sowie an Stelle des äußeren Gehörganges findet man dicke Atresieplatten. Das Cavum tympani ist mit der mißgebildeten oder fehlenden Gehörknöchelchenkette stets vorhanden. Das Antrum und die Cellulae mast. findet man in verschiedenen Stadien der Pneumatisation, in der Regel jedoch minderwertig pneumatisiert.

Zu den "großen" Mißbildungen werden schwerste Anomalien gewählt, die mit anderen schweren Schädelmißbildungen vergesellschaftet sind (z.B. Disostosis mandibulo-facialis). Die rudimentäre Ohrmuschel ist oft mundwinkelwärts verlagert. Es wurde bei solchen Fällen auch Polyotie beobachtet, ebenso auch jegliches Fehlen eines Ohransatzes. Der Mittelohrraum ist nur noch durch einen schmalen Spalt gekennzeichnet, welcher von Bindegewebsmassen, Knochenplatten oder Transsudat ausgefüllt sein kann. Der Nervus Facialis ist ebenfalls in Mitleidenschaft gezogen. Solche schwerste

Mißbildungen sah man durch die Thalidomidembryopathie gehäuft auftreten.

In der Indikationsstellung herrscht soweit einheitliche Meinung, daß bei doppelseitiger Mißbildung möglichst früh operiert werden muß, wenn eine Hörverbesserung zu erwarten sein soll. Nicht einheitlich ist die Auffassung der Autoren über den Zeitpunkt dieses Eingriffes, sowie über das Vorgehen bei einseitiger Mißbildung.

Bei K. Mündnich richtet sich der Zeitpunkt des Eingriffes nach der Art der Mißbildung. Bei beidseitiger Gehörgangsplasie mit einem Hörverlust von 50 - 60 dB, bei dem sich röntgenologisch ein großer Paukenraum, evtl. mit vorhandenem Gehörknöchelchen zeigt, also dort, wo eine Tympanoplastik angezeigt ist, hält er das Alter von 2 - 2 1/2 Jahren für das günstige Operationsalter. Der Eingriff zu einem früheren Zeitpunkt scheint ihm nicht gerechtfertigt zu sein, auch wegen der bei der Tomographie - die zur Diagnose unerlässlich ist - entstehenden Strahlenschäden der Gonaden.

Wenn aber ein eingengter Paukenraum vorliegt, mit nur mm-weitem Spalt in Promonoriumgegend, wenn die kleine Pauke von dem vorhandenen Antrum nur durch einen sehr schmalen Attik getrennt ist, oder durch bindegewebige Massen ausgefüllt ist, kurz, wenn eine Fensterungsoperation entsteht, so soll nach K. Mündnich der Eingriff erst nach dem 7. Lebensjahr erfolgen. Die morphologischen Verhältnisse erlauben erst zu dieser Zeit einen derartigen Eingriff, und ein genaues Audiogramm, das er für Vorbedingung hält, ist erst in diesem Alter anzufertigen.

G. Livingstone hält die Durchführung der Operation bei beidseitiger Gehörgangsatrie im Alter zwischen 18 Monaten und 2 Jahren für nötig. Zuerst wird das eine Ohr operiert, und falls die Sprachentwicklung nicht einsetzt, soll einige Monate später der Eingriff am anderen Ohr vorgenommen werden. Dies sei nötig, damit die Sprachentwicklung im physiologischen Alter beginnt. Er führt auch die Fensterung mit 18 Monaten bis 2 Jahren durch, mit der Begründung, daß das Labyrinth in diesem Alter bereits seine endgültige Größe erreicht habe.

Ombredanne verlangt für die Fensterungsoperation ein Alter von 5 - 6 Jahren. Mündnich hat sich bei den durch Thalidomid geschädigten Kinder auch zu einer Ausnahme entschlossen. Er hat den Operationszeitpunkt ins 2 1/2 bis 3. Lebensjahr vorverlegt und berichtet über gute Erfolge.

Bei einseitiger Gehörgangsaplasie wartet Mündnich bis zum 5. - 6. Jahr, ebenfalls wegen der notwendigen Röntgendiagnostik und weil kein zwingender Grund für eine frühere Operation vorliegt.

Für einseitige Atresie gibt Livingstone den Operationstermin mit 6 - 8 Jahren an, wenn es der Patient selbst verlangt und wenn es mit der plastischen Rekonstruktion zusammen ausgeführt wird, was immer vor dem Schulbeginn geschehen sollte.

Gegen eine Operation der einseitigen Mißbildung sind Cohen und Fox, de Graaf-Woodman, Guilford, Hall, Holmes, House, Meltzer, Richards, Ruedi und Schulthess, u. a. auch wegen der Gefahr einer Facialisverletzung.

Ombredanne operiert auch bei einseitiger Mißbildung, weil das andere Ohr manchmal nicht ganz funktionstüchtig ist und weil es im späteren Alter erkranken kann. Auch in manchen Berufen ist das binaurale Hören wichtig.

Über die Ergebnisse operativer Hörverbesserung wäre folgendes zu sagen:

Die besten Resultate wurden bei knöcherner Fixierung der Gehörknöchelchen und bei der kongenitalen Fußplattenfixation ohne andere Veränderungen erreicht. Die durch Tympanoplastiken erreichten anfänglich guten Hörgewinne werden leider im Laufe der Zeit durch Narbenbildung gefährdet. Neuerdings wird versucht, der Narbenbildung durch in die Paukenhöhle eingebrachte Cortisonpräparate entgegenzuwirken (Beickert, Livingstone, Shambaugh). Berichte über die Ergebnisse stehen noch aus.

Ombredanne berichtet über erfolgreiche Operationen in 68 - 70 % der Fälle mit Hörgewinn zwischen 35 - 70 %. In 25 - 30 % der Fälle konnte ein Hörgewinn von 10 - 20 % erreicht werden. Die Mißerfolge gibt er mit 6 - 8 % an.

Beickert konnte durch Operationen nach den Prinzipien der einzelnen Plastik-Typen in 1/3 der Fälle optimalen; im weiteren 1/3 der Fälle einen der Fensterung entsprechenden Hörgewinn erzielen. In 1/3 waren die Ergebnisse unbefriedigend.

Livingstone berichtet über 24 operierte Fälle, wovon bei 12 Patienten ein Hörgewinn von über 30 dB, bei 10 jedoch kein Gewinn erreicht wurde.

Gill hat 37 Operierte untersucht. Er konnte in 24 % einen Hörgewinn über 20 dB feststellen, in 16 % der Fälle einen solchen zwischen 10 - 20 dB, und in 60 % nur unter 10 dB. Der Grund für diese wenig ermutigende Statistik ist, daß hierbei keine oder nur wenige "kleine" Mißbildungen unter dem Krankengut waren.

House und Hildyard geben bei 23 Fällen von operierter kongenitaler Fußplattenfixation in 12 Fällen Hörgewinn über 30 dB an. In 3 Fällen wurde Fensterung durchgeführt, diese Patienten erreichten die 30 dB-Grenze.

Hier sei noch kurz die Bedeutung kosmetischer Operationen an mißgebildeten und abstehenden Ohrmuscheln gewürdigt.

Im Gegensatz zur funktionellen Bedeutung der Ohrmuschel beim Tier hat die menschliche Ohrmuschel kaum noch eine funktionelle Aufgabe. Sie bildet aber einen wesentlichen Bestandteil des Gesichtes, beeinflußt dessen Harmonie und gelangt dadurch zur ästhetischen Bedeutung. Mißbildungen der Ohrmuschel beeinträchtigen das Aussehen des Trägers und führen im Kindesalter und bei Jugendlichen zu psychischen Störungen und zu Minderwertigkeitskomplexen (Potts). Kinder werden oft von ihren Schulkameraden gehänselt und verspottet. Daher soll die operative Korrektur stets im Vorschulalter vorgenommen werden.

Auf die Bedeutung der plastischen Eingriffe aus psychischer Sicht wiesen die Autoren Straith, De Kleine, Strafford-Clark, Clarkson, Jakobson und M. C. Ju hin. Nach Lowrey soll die Entwicklung der eigenen Persönlichkeit von der eigenen Ausdrucksfähigkeit und dem Angleichen an die von der Gesellschaft aufgestellten Normen abhängen. Pick, der sich eingehend mit diesem Problem beschäftigt, beschreibt den günstigen Einfluß plastischer Operation bei Häftlingen von Strafanstalten für ihren weiteren Lebensweg.

II) Pädoaudiologische Maßnahmen

Wenn durch die chirurgischen Maßnahmen das Gehör zwar gebessert, aber nicht vollständig rehabilitiert werden konnte, oder wenn keine operative Hörverbesserung angezeigt ist, dann kommt die pädoaudiologische Förderung und die Hörgeräteversorgung zu ihrem Recht.

Obwohl das Problem der Taubstummheit schon so alt ist, wie die Geschichte der Menschheit - und daran erkennt man wieder den engen Zusammenhang zwischen Menschentum und Sprache - so ist es doch ein langer Weg, durch viele irrige Meinungen in Sackgassen geführt, der zur richtigen Erkennung dieser Krankheit und zur modernen Therapie führte.

Im Altertum und im Mittelalter wußte man noch nichts über den kausalen Zusammenhang zwischen Hören und Sprechen. Aristoteles vermutet den Grund der Taubstummheit in einer Lähmung der Zungennerven. Nach der damaligen Auffassung galten die Taubstummen als von Gott gezeichnete, die Kirche schloß sie aus dem Empfang der Sakramente aus. Das römische Recht schloß sie aus den Bürgerrechten und Pflichten aus, und im Talmud werden sie den Wahnsinnigen gleichgestellt.

Was die Behandlung betrifft, findet man bis etwa zum 16. Jahrhundert nur sporadische Versuche, Taubstumme zu unterrichten; sei es mit lauten Geräuschen, mit Gebärden oder einer kombinierten Schock- und Geräuschktherapie, die sich auch nicht in gerade humaner Weise vollzog.

Erst die Renaissance brachte die entscheidende Wende in der Beurteilung der Taubstummen. Georg Dalgrano, der erste Taubstummenlehrer, bringt es zum Ausdruck in einer Monographie 1680: "Es ist selbstverständlich, daß taube Menschen gleichwertig sind in Auffassung und im Gedächtnis, nicht allein den Blinden gegenüber, sondern auch denen gegenüber, die alle ihre Sinne haben." Er erfand und unterrichtete mit der Fingersprache und -alphabet. Sein Zeitgenosse, William Holder studierte die Lage und Bewegungen der Stimmorgane während der Aussprache einzelner Konsonanten. John Wallis, Professor in Oxford, analysiert die Elemente der Sprache in Hinsicht auf den Taubstummenunterricht. Im 18. Jahrhundert gab es zwei hervorragende Taubstummenlehrer, Samuel Heinicke in Deutschland und Abbe Charles Michel de l'Epée in Frankreich. Letztere legte das Hauptgewicht auf die natürliche Zeichensprache. Im Jahre 1778 gründete

A m m a n s in Leipzig die erste Taubstummenanstalt, während 1760 Thomas Braidwood die erste Schule für Taubstumme in Edinburgh eröffnete, wo mit der Zeichensprache, kombiniert mit von der Lippen-Ablesen unterrichtet wurde.

Den Anfang der Hörübungen kann man bis 1802 zurückverfolgen. In diesem Jahre führte I. G. M. Itard im Pariser Taubstummeninstitut seine Versuche vor der Öffentlichkeit durch. Er prüfte Kinder mit von ihm erfundenen Lärminstrumenten und ließ den Ton, der Anfangs von einem Teil der Kinder nicht wahrgenommen wurde, wurde nach öfterem Wiederholen von allen Kinder gehört. Itard kommentiert diese Erscheinung wie folgt: "Die Zuschauer erblickten in den letzten Resultaten der Versuche nur eine sehr sonderbare Erscheinung, für mich aber waren sie ein Lichtstrahl, der mir auf dem Wege, einen schon bei der Geburt gelähmten Sinn wieder zu beleben, leuchten sollte."

Itards Ideen griff um die Jahrhundertwende der Wiener Otologe Viktor Urbantschitsch auf und baute sie zu methodisch-systematischen Hörübungen aus. Seine Grundideen waren "die Anregung der gesunkenen Hör-tätigkeit" und daß "auch ohne eigentliche Hörsteigerung, durch bessere Aus-nutzung des vorhandenen Gehörs" eine bessere Hörauffassung möglich sei.

Politzer und Bezold konnten den Optimismus von Urban-tschitsch nicht teilen. Sie erkannten richtig, daß die Hörübungen keinen echten Hörgewinn bringen, sondern sie sahen den Erfolg darin, daß der Patient die vorhandenen Hörreste auszunutzen lernt. Sie haben in erster Linie die Fähigkeit der Kombination und Assoziation bei ihren Schülern angeregt. Außerdem erkannte Bezold als erster, daß für das Sprachgehör ein ganz bestimmter Bereich der Tonskala verantwortlich sei.

Leider kam es durch die zahlreichen Kontroversen über den Wert der Hörübungsbehandlung dazu, daß die Taubstummeninstitute die Hörübungen aufgaben.

Einen neuen Impuls erfuhr die Hörübungsbehandlung in 1935 durch den Budapester Taubstummenlehrer und Otologen G. Barczi. Er faßte die Taubheit als einen Defekt der analysierenden Großhirnrinde auf, er sprach von Rindentaubheit, von Surdomutitas corticalis. Sein Verfahren nannte er psychisch-physiologische Methode.

In dieser Zeit machte auch die Elektroakustik große Fortschritte, so daß die Möglichkeit exakter Behandlungs- und Meßmethoden entstand. Von hier ab war der Weg offen für die modernen Behandlungsmethoden, wie man sie heute unter dem Begriff pädoaudiologische Förderung versteht; und die sich auf zwei Grundpfeiler stützt, nämlich auf die Hörübungsbehandlung und auf das Hörgerät.

Nachdem sich durch die sehr leistungsfähigen Verstärkerapparaturen Hörstörungen bis um 40 - 50 dB reduzieren lassen, kann in der Pädoaudiologie nicht mehr von völliger Taubheit die Rede sein, vielmehr von einem Hördefekt (Ewing). Wenn früher ein Kind mit einem Hörverlust von 70 - 80 dB als taub galt, kann es heute eine Schwerhörigenschule besuchen.

Über den Zeitpunkt der Hörgeräteversorgung gehen die Meinungen auseinander. Manche Autoren fordern zuvor eine mehrmonatige Übung in einer Vielhörschule, andere wünschen es sofort nach Aufdeckung des Hörfehlers. Da das Recruitment erst viel später bestimmt werden kann als der Hörfehlergrad, ist bei der apparativen Versorgung Vorsicht geboten. Daher empfehlen manche Autoren bei frühzeitiger Hörgerätversorgung die Verstärkung langsam heraufzusetzen, während die anderen zuerst eine exakte Diagnose stellen und nur dann ein Hörgerät verordnen.

Es tauchte auch die prinzipielle Frage auf, ob die stark leistungsfähigen Hörgeräte gerade beim Kleinkind nicht zu einer Schallschädigung führen. Diese Frage führte zeitweise zu heftigen Diskussionen. Zusammenfassend läßt sich heute sagen, daß die Möglichkeit einer Schallschädigung zwar besteht, aber praktisch keine Rolle spielt. Das zeigten langjährige Erfahrungen von Ewing, Huizing, Holmgreen, Jakobi, Silverman, v. Uden, Wedenberg u.a. Neuerdings beschäftigte sich Roejskjaer und Möller mit diesem Problem. Unter den 395 Schwerhörigen, die mit einem Hörgerät ausgestattet waren, fanden sich 9 Fälle von Gehörverschlechterung am gerättragenden Ohr. Dieser Prozentsatz ist so klein, daß der Nutzen mit dem Risiko der Schädigung in gar keinem Verhältnis steht, zumal für die Hörverschlechterung in obigen Fällen andere Ursachen nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden konnten.

Es steht fest, daß der Zeitpunkt der Hörgerätverordnung gar nicht früh genug liegen kann, da im Kleinkindalter die größten sprachlichen und geistigen Fortschritte gemacht werden. E. Whetnall fordert den Beginn des Hörtrainings in die Periode der Hörbereitschaft zu legen und schon zu

dieser Zeit ein Hörgerät anzupassen. Auch Schlorhauser will das Hörgerät im 2. Lebensjahr anbringen, da dies die Zeit des größten Sprachantriebes ist. Wenn auch vereinzelt über Hörgerätversorgung im 1. Lebensjahr berichtet wird, so bleibt jedoch für das Gros der hörgestörten Kinder das 2. - 3. Lebensjahr der optimale Zeitpunkt, zu welchem sie erfaßt und der Behandlung zugänglich gemacht werden sollen.

Mit der Verordnung des Hörgerätes ist zwar ein wichtiger Schritt gemacht worden, der aber noch einer Ergänzung bedarf, um den optimalen Nutzen für das Kind zu bringen. Man muß es sich nämlich vorstellen, daß das hörgestörte Kind bislang in der Welt des Schweigens lebte, in welche nur selten akustische Reize eindringen und ohne Bedeutung blieben. Es hat keine Vorstellung und keine Beziehung zur Sprache. Es muß also nach Anpassung des Hörgerätes genau dieselben Stufen des Hören- und Sprechenlernens durchmachen, welche das normalhörende Kind auch durchmacht. Es müssen ihm genügend oft und genügend laut akustische Reize in Verbindung mit ihrer Bedeutung übermittelt werden. Das ist die Aufgabe der Hörübungsbehandlungen.

Sehr entscheidend für die Entwicklung der Pädoaudiologie war die Erkenntnis, daß auch das normalhörende Kind fast zwei Jahre zum Sprechenlernen braucht (Whetnall). Es wurden die verschiedenen Perioden des noch nicht sprechenden Kindes genau beobachtet und studiert. Eine Einteilung der Sprachentwicklung in 5 Hauptstufen verdanken wir Huizing und seinen Mitarbeitern. Es wurden folgende Perioden beobachtet:

- 1) Primäres Niveau, in welchem der Säugling auf Schall reagiert und zu lokalisieren versucht;
- 2) Vokal-Niveau, in welchem das Kind eine gewisse Hörkontrolle über eigene Lautäußerungen besitzt. Zu dieser Zeit, etwa im 8. - 9. Monat, entsteht die Wechselbeziehung zwischen Hören und Sprechen, von Huizing auditory feed-back genannt. In diesem Alter entsteht die akustische Welt des Kindes, es kann zwischen eigener Stimme und äußeren Lauten differenzieren;
- 3) Am Symbol-Niveau befindet sich das Kind mit 9 Monaten, es erfaßt die Bedeutung mancher Stimmlaute. Es entstehen Zusammenhänge zwischen Begriffswelt und akustischer Welt;
- 4) Als orales Niveau wird die Zeit bezeichnet, zu welcher das Kind aktiv zu sprechen beginnt. Der Sprachschatz läßt sich an der Sprachentwicklungs-

kurve darstellen;

- 5) Die nun folgende Stufe wird Syntax-Niveau genannt, das Kind besitzt einen aktiven Wortschatz von 1000 Wörtern und mehr.

Die praktische Bedeutung dieser Einteilung ist die, daß sie Vergleichsmöglichkeiten bietet in der Beurteilung der Entwicklung des geförderten Kindes.

Die Hörübungsbehandlung des Kleinkindes soll sich in seinem häuslichen Milieu abspielen. Sobald das Restgehör qualitativ und quantitativ möglichst genau diagnostiziert ist, und ein individuelles Hörgerät angepaßt ist, wird die Mutter zur Hörübungsbehandlung angeleitet und laufend unterstützt. Diese Art der Hörübungsbehandlung wird international Hometraining genannt. Es soll im zweiten Lebensjahr einsetzen, da sich dieser Zeitpunkt als der optimale erwiesen hat. Bekanntlich setzt auch bei den hörgestörten Kindern die Schrei- und Lallperiode ein, im 2. Lebensjahr werden aber die Lautäußerungen immer seltener, bis zum völligen Erstummen. Es ist viel leichter, ein Kind in der Lallperiode zu aktiven Sprachäußerungen zu bringen, als ein stummes Kind. Beckmann, Huizing, Schilling, Wedenberg, Whetnall u. a. empfehlen das frühzeitige Hometraining auch aus dem Grunde, weil sich ein hörgestörtes Kind in späteren Jahren zu sehr visuell ausrichtet, sein Interesse für akustische Eindrücke weitgehend erlischt und nur schwierig wieder zu wecken ist. Außerdem meint Whetnall und Fröschels, daß die corticalen Zentren in den ersten Lebensjahren bessere Fähigkeiten zum Erlernen der Lautheitsunterschiede besitzen als in den späteren Jahren.

Das Ziel der pädoaudiologischen Förderung beim hörgestörten Kleinkind ist dessen geistige und sprachliche Entwicklung so weit zu fördern, daß es sich dem Entwicklungsniveau gleichaltriger Normalkinder annähert. Diese Bestrebung detailliert Beckmann wie folgt: "... die primäre Hörstörung so gut wie möglich auszugleichen, eine Lauschkfähigkeit zu entwickeln, eine äußere und innere akustische Welt entstehen zu lassen, sowie den Spracherwerb und das Sprachvermögen zu fördern."

Die Ergebnisse des Hometrainings sind selbstverständlich vom Grad des Hörverlustes, vom Intelligenzquotient des Kindes und von der pädagogischen Eignung der Eltern abhängig. Jedoch lassen Vergleichsuntersuchungen die großen Vorteile des frühzeitigen Kometrainings in jedem Fall deutlich erkennen. Bentzen, Ewing, Huizing heben den Vorteil hervor, daß das Kleinkind sich früher und schneller an das Hörgerät gewöhnt, hauptsächlich, wenn es seinen

Zweck entdeckt hat. Pickles führte 1957 eingehende Vergleichsuntersuchungen durch. Er verglich eine aus 89 Kindern bestehende Gruppe, welche im A. W. G. Ewing-Institut in Manchester durch Hometraining gefördert wurde mit einer aus 112 Kindern bestehenden Gruppe selben Ortes, welche nur durch Ableseanleitung unterrichtet wurde. Dabei schnitt die erste Gruppe hinsichtlich Sprachverständniskapazität und Sprechvermögen sehr viel besser ab.

Das Hometraining, bestehend aus den Maßnahmen Hörgerätverordnung und Gewöhnung, Hörtraining im häuslichen Milieu und Anleitung der Eltern ist durchaus positiv zu bewerten. Sein frühzeitiger Beginn ist dringend erforderlich und ist auf breite Basis auszudehnen, damit immer mehr bedürftige Kinder seine Vorteile genießen können.

Im Vorschulalter wird das Hometraining weiter fortgesetzt, falls es günstigerweise schon im Kleinkindalter eingesetzt hat. Die späterfaßten Kinder beginnen erst in diesem Alter damit.

Im 3. - 4. Lebensjahr kommen systematische Hörübungen ergänzend zum Hometraining hinzu. Diese können in klinischen Hörzentren ambulant, oder in hörpädagogischen Beratungsstellen, in Spezialkindergärten, in Vorschulen und Früherfassungsabteilungen von Schwerhörigen- und Taubstummenschulen erfolgen. Hier kann apparatmäßig mit Einzeltrainer oder mit kleineren Gruppenverstärkeranlagen gearbeitet werden. Letztere fördern den sozialen Kontakt der Kinder. Neuerdings wird auch der Normalkindergarten empfohlen (Bentzen), damit das Kind unter normalhörenden Gleichaltrigen aufwächst, von ihrer Sprache akustisch "angesteckt" wird und sich an das Milieu gewöhnt.

Die Zielsetzung der Hörübungsbehandlung im Vorschulalter besteht darin, Sprachverständnis und Sprachfähigkeit soweit zu fördern, daß eine möglichst günstige Einschulung erfolgt. Hier wird wieder der altersmäßige Beginn des Hörtrainings augenscheinlich, indem Kinder, die ein frühzeitiges Hometraining hatten, mit 7 Jahren besser sprechen als solche, die erst mit 4 - 5 Jahren mit Hometraining begonnen haben (Ewing, Huizing). Hometraining-Kinder weisen auch große Kenntnisse in abstrakter Sprache auf, die bekanntlich bei der klassischen Taubstummenerziehung immer mangelhaft war. Ihr Wortschatz ist qualitativ und quantitativ hochwertiger, als der auf visuell-taktilen Wege geförderter Kinder.

Die Vorteile des Hometraining können nicht überschätzt werden. Durch den frühzeitigen Spracherwerb entsteht ein natürliches Eltern-Kind-Verhältnis; eine normale Adaptation zu den Umwelteinflüssen und eine gesunde geistig-seelische Entwicklung. Ewing betont noch den Vorteil der frühzeitigen Heranbildung der Lauschbereitschaft, wodurch sich das Kind viel besser an das Hörgerät gewöhnt und mehr Nutzen davonträgt.

Die leicht- bis mittelgradige Schwerhörigkeit kann oft durch operative Therapie geheilt werden, andernfalls kann mit den modernen Apparaturen der Hörschaden vollständig kompensiert werden.

Durch rechtzeitigen Beginn mit den modernen Förderungsmöglichkeiten erfolgt eine viel günstigere Entwicklung der Gesamtpersönlichkeit. Selbst die hochgradig schwerhörigen Kinder müssen kein Taubstummensein führen mit all seinen düsteren Lebensaussichten, sondern können als wertvolle Mitglieder der Gesellschaft einem viel glücklicheren Schicksal entgegensehen.

E. ZUSAMMENFASSUNG

Vorliegende Arbeit beschäftigt sich mit den kongenitalen Ohrmißbildungen.

In einem entwicklungsgeschichtlichen Überblick des Hörorgans wird die Embryogenese des Innen- Mittel- und Außenohres abgehandelt.

Über den Zeitpunkt der Schädigung, welche zur Mißbildung führt, wird folgendes festgestellt:

Ein teratogener Agens führt nur während der Organogenese zur Mißbildung. Voll entwickelte Organe und ruhendes Primordialgewebe werden nicht beeinflußt. Die Erklärung hierfür findet man in den spezifischen Stoffwechselvorgängen der in aktiver Teilung befindlichen Zellen. Schädigende Noxen zeigen eine Affinität zu ihnen. Die Zeit der größten Gefährdung liegt im ersten Trimester. Es werden diesbezügliche Angaben der Weltliteratur aufgeführt.

An ätiologischen Faktoren werden zwei Gruppen unterschieden. Zu den exogenen Ursachen gehören in erster Linie Virusinfektionen der Mutter während der Gravidität. Die größte Bedeutung hat die Embryopathia rubeculosa erlangt, welche neben anderen Entwicklungsstörungen Innenohrschädigung verursacht.

Aber auch andere Viruserkrankungen während der Schwangerschaft wie Mumps, Poliomyelitis, Masern, Viruspneumonie, Herpes zoster, Influenza können zu Ohrmißbildungen führen.

Als weitere intrauterin schädigende Infektionskrankheiten sind Toxoplasmose und Lues connatalis aufgeführt.

Auch chemische Noxen können diaplacentare Schädigung verursachen. Hier sei an die tragischen Folgen der Thalidomid-Medikation in den letzten Jahren gedacht.

Röntgen- und UV-Strahlen können in der teratogenetischen Determinationsperiode ebenfalls zu Mißbildungen führen. Schwere mütterliche Stoff-

wechselstörungen bleiben ebenso wenig ohne Folgen für das Embryo wie Sauerstoffmangel, Ernährungsstörungen, Dysghormonosen und Dysvitaminosen.

Unter endogenen Ursachen sind die erblich bedingten Ohrmißbildungen zusammengefaßt. Es wird unter dominanter hereditär-degenerativer Innenohrschwerhörigkeit und recessiv-sporadischer Taubstummheit unterschieden.

Das frühe Erkennen der kongenitalen Hörstörungen ist von eminenter Bedeutung für die rechtzeitige Einleitung der Therapie.

Die Diagnose stützt sich auf zwei wertvolle Hilfsmittel, nämlich auf die Röntgenaufnahme und auf die Hörprüfung. Die röntgenologische Darstellung des Felsenbeines ist wegen des verwickelten anatomischen Aufbaus und wegen der Kleinheit der eingeschlossenen Organe problematisch. Einen großen Fortschritt in der Röntgendiagnose brachte das von Mündnich und Frey entwickelte Verfahren der polycyklischen Verwischung. Es wurde speziell für Ohrmißbildungen ausgearbeitet, auch in für solche Fälle bislang nicht verwendeten Projektionsebenen. Der große Vorteil des Verfahrens ist es, daß alle Details ohne gerichtete Störschatten zur Abbildung kommen.

Zur Prüfung der Funktionstüchtigkeit des Ohres dient die Hördiagnose. Die Bestrebungen verlaufen dahingehend, daß schon im frühesten Kindesalter ein möglichst klares Bild über den Grad des Hörverlustes ermittelt wird. Es hat sich gezeigt, daß für den Erfolg der Behandlung das frühzeitige Erkennen des Hördefektes von entscheidender Bedeutung ist. Das Kleinkindalter zeichnet sich in entwicklungspsychologischer Sicht von den anderen Lebensabschnitten durch die größten Fortschritte im sprachlichen und geistig-seelischen Bereich aus. Es ist von Bedeutung für die Gesamtentwicklung des Kindes, daß der Spracherwerb im richtigen Alter einsetzt. Daher die Notwendigkeit der Frühdiagnose.

Die Prüfmethode sind nach objektiven und subjektiven audiometrischen Methoden geordnet aufgeführt.

Es wird auf die dringende Notwendigkeit der systematischen Höruntersuchungen der gesamten Schuljugend aufmerksam gemacht. Oft wird mittel- bis leichtgradige und einseitige Schwerhörigkeit nicht entdeckt. Aber bereits eine solche wirkt sich auf die Schulleistungen und auf die psychische Entwicklung nachteilig aus. Sie bedarf der Behandlung und kann

geheilt werden.

Zur Durchführung der Schuluntersuchungen wurden zunächst gruppenaudiometrische Methoden entwickelt. Dabei haben sich manche Nachteile herausgestellt. Heute wird mehr die Einzelaudiometrie in vereinfachter Form ausgeführt.

Die schulaudiometrische Untersuchung wurde schon in vielen Ländern zur festen Einrichtung. In Deutschland wird sie nur vereinzelt durchgeführt. Es besteht die dringende Forderung, sie - etwa den Zahnuntersuchungen und den Lungendurchleuchtungen gleich - auf breite Basis auszubauen.

Nach Feststellung der Diagnose, wird die geeignete Therapie eingeleitet. Zu der modernen Therapie der Hörstörungen gehören die chirurgischen und pädaudiologischen Maßnahmen. Das Ziel beider Richtungen ist, den Spracherwerb schon im Kleinkindalter auf akustischem Wege zu ermöglichen.

Die Voraussetzung eines operativen Eingriffes ist die Funktionstüchtigkeit des Innenohres. Das Prinzip aller hörverbessernden Operationen ist es, den behinderten Schallweg freizumachen. Der Typ des Eingriffes ist von der Art der Mißbildung abhängig. Auf die verschiedenen Methoden der operativen Hörverbesserung wird in dieser Arbeit nicht eingegangen. In der Indikationsstellung bezüglich des Operationsalters und des Vorgehens bei einseitiger Mißbildung herrscht keine einheitliche Meinung. Es wird die Auffassung einiger Autoren gegenübergestellt.

Die Bedeutung kosmetischer Operationen an mißgebildeten und abstehenden Ohrmuscheln aus psychischer Sicht wird gewürdigt.

Nach kurzem historischen Rückblick auf die Anfänge des Taubstummenunterrichts und auf den Beginn der Hörübungsbehandlung werden die modernen pädaudiologischen Förderungsmaßnahmen erörtert. Diese bestehen aus Hörgerätverordnung und Hörübungsbehandlung.

Durch die sehr leistungsfähigen Verstärkerapparaturen lassen sich Hörstörungen bis um 40 - 50 dB reduzieren. Daher kann in der Pädaudiologie nicht mehr von völliger Taubheit die Rede sein, vielmehr von einem Hördefekt. Die früher als taubstumm geltenden Kinder können heute eine Schwerhörigenschule besuchen. Der optimale Zeitpunkt für die Hörgerätverordnung ist das 2. - 3. Lebensjahr. Das Kind soll sich an das Gerät gewöhnen

und seinen Zweck erkennen noch ehe es zu sehr visuell ausgerichtet ist.

Gleichzeitig setzen die Hörübungsbehandlungen ein. Beim Kleinkind geschieht es in der Form des Hometraining. Das Ziel der pädoaudiologischen Förderung beim hörgestörten Kleinkind ist dessen geistige und sprachliche Entwicklung so weit zu fördern, daß es sich dem Entwicklungsniveau gleichaltriger Normalkinder annähert. Die Ergebnisse des Hometraining sind vom Grad des Hörverlustes, vom Intelligenzquotient des Kindes und von der pädagogischen Eignung der Eltern abhängig. Die Vorteile des Hometraining lassen sich in jedem Fall hinsichtlich Sprachverständnis, Sprechvermögen und Wortschatz deutlich erkennen.

Das Hometraining wird bis zum Schulbeginn fortgesetzt. Die Zielsetzung der Hörübungsbehandlung im Vorschulalter besteht darin, Sprachverständnis und Sprachfähigkeit soweit zu fördern, daß eine möglichst günstige Einschulung erfolgt.

Die Resultate der gesamten modernen Therapie lassen einen wahren Fortschritt in der Behandlung hörgestörter Kinder erkennen. Die weiteren Bemühungen müssen der rechtzeitigen Erkennung dieser Kinder gelten, damit auch alle den Gewinn einer Behandlung davontragen und mit günstigeren Bedingungen ihren Lebensweg beschreiten.

Ehe ich zum Abschluß meiner Dissertationsarbeit komme, möchte ich nicht versäumen, Herrn Priv. -Doz. Dr. G. BOETTE für die Überlassung des Themas, die zahlreichen Anregungen und die tatkräftige Unterstützung herzlich zu danken.

F. LITERATURVERZEICHNIS

- Askile Mc, K., Sullivan, J. A.: Surgical management of congenital atresia of the ear.
J. Laryng. a. Otol. 69, 1955. 765
- Barczi, G.: Hörerwecken und Hörerziehen. Im Auftrag von Dr. Barczi herausgeg. u. verlegt von Josef Rehr, Salzburg. 1936
- Barr, B.: Untersuchungen des Gehörs an Vorschulkindern.
Z. Laryng. 35, 1956. 314
- Barr, B.: Hördiagnostik bei 3-7jährigen Kindern.
Arch. Ohrenheilk. 180, 1962. 236
- Beckmann, G.: Das hörgestörte Kind.
Arch. Ohrenheilk. 180, 1962.
- Beckmann, G.: Einfacher sprachaudiometrischer Bildertest für Vorschulkinder.
HNO-Wegw. 6, 1961. 143
- Beckmann, G.: Zur Dringlichkeit und Methodik der Schulaudiometrie.
Arch. Ohrenheilk. 182, 1963. 664
- Beckmann, G.: Die erweiterte Anpassung elektrischer Hörgeräte mittels stationären Hörtrainings.
Dtsch. med. Wschr. 84, 1959. 1059
- Beckmann, G.: Probleme einer rechtzeitigen Förderung des hörgestörten Kindes.
Dtsch. Med. Wschr. 88, 1963. 2195
- Beickert, P.: Operative Möglichkeiten bei Mißbildungen des Mittelohres.
Z. Laryng. Rhinol. 41, 1962. 33
- Bentzen, O.: Die kinderaudiologische Arbeit in Dänemark.
HNO-Wegw. 7, 1958/59. 301

- Berendes, J., Link, R.,
Zöllner, F.: Hals- Nasen- Ohrenheilkunde.
G. Thieme-Verlag, Stuttgart, Bd. III,
Teil 1 u. 2. 1963
- Bordley, J.E., Hardy, W.G.,
Richter, C.P.: Audiometry with use of galvanic skin resistance
response.
Bull. Johns Hopk. Hosp. 82, 1948, 569
- Bordley, J.E.: An evaluation of the psychogalvanic skin-
resistance technique in audiometry.
Laryngoscope 66, 1956. 1162
- Cajgfinger, H.: Oreille et Rubeole.
J. franc. Oto-Rhino-Laryng. 8, 1959, 1001
- Chun, R.W., Pawsat, R.,
Forster, F.M.: Sound localisation in infancy.
J. nerv. ment. Dis. 130, 1960, 472
- Clara, M.: Entwicklungsgeschichte des Menschen.
Quelle u. Meyer, Heidelberg, 1949
- Cohen, H.; Fox, S.L.: Atresia of external auditory canal.
Arch. Otolaryng. 38, 1943, 338
- Curry, E.T.: The efficiency of teacher referats in a
school hearing testing programm.
J. Speech, Hear-Disord. 15, 1950. 211
- David, M.C.J.: The psychological effect of protruding ears.
Plast. reconstr. Surg. 31, 1963, 24
- Denker, A., Albrecht, W.: Lehrbuch der Krankheiten des Ohres und
der Luftwege.
Gustav-Fischer-Verlag, Jena, 1932
- Dix, M.R., Hallpike, C.S.: The peep-show. Brit. Med. J. 1947, 719
- Everberg, G.: Hereditary unilateral deafness.
Acta Otolaryng. 47, 1957. 303
- Ewing, A.W.G.: Educational guidance and the deaf child.
Manchester: Univ. Press 1957
- Ewing, A.W.G.: The modern educational treatment of deafness.
Manchester: Univ. Press 1957
- Ewing, I.R.: Education of the Deaf. Publ. Health Rep.
(Wash.) 210. 1947

- Ewing, I.R., Ewing, A.W.G. : The ascertainment of deafness in infancy and early childhood.
J. Laryn. 59, 1944, 309
- Ewing, I.R., Ewing, A.W.G. : New opportunities for deaf children.
Springfield: Charl. C. Thomas 1958
- Frey, K.W. : Röntgendiagnostik des Labyrinthes durch Schichtaufnahmen in polycyklischer Verwischung.
Arch. Ohrenheilk. 171, 1957/58. 360
- Frey, K.W. : Schichtaufnahmen des Felsenbeines mit polycyklischer Verwischung.
Fortschrit. Röstr. 85, 1956, 433
- Frey, K.W., Mündnich, K. : Schichtaufnahmen des Felsenbeines mit polycyklischer Verwischung bei angeborenen Ohrmißbildungen.
Fortschr. Röstr. 87, 1957. 164
- Galanti, S. : Marformazioni del padiglione auricolare, correzioni delle orecchie a ventola o ad ansa.
Ann.Laryng. 63, 1964. 295
- Ganz, H., Millard, J. : Hördiagnostik beim Säugling und Kleinkind.
Mschr. Ohrenheilk. 281, 1963
- Grimaud et Wayoff: Pathogenie des dysplasies de l'oreille externe.
j. franc. d'Oto-Rhino-Laryng. 5, 1956, 15
- Goldstein, R. : Effectiveness of conditioned electro-dermal responses in measuring pure-tone thresholds in cases of non-organic hearing loss.
Laryngoscope 66, 1956, 119
- Gray, J.E. : Rubella in Pregnancy.
Fetal pathology in the internal ear.
Ann. Otol. 68, 1959, 170
- Gstattner, H. : Zum Krankheitsbild der Lues congenita des Ohres.
Mschr. Ohrenheilk. 94, 1960, 67

- Hall, C. : Unilateral atresia of the auditory canal without external deformity: a case. *Ann. Otol. (St. Luis)* 43, 1934, 306
- Henaff, G.L. : a propos de trois cas de surdite par syphilis hereditaire terdive.
J. franc. Oto-Rhino-Laryng. 7, 1958. 967
- Hertle, W. : Angeborene Ohrmuschel- Gehörgangs- und Mittelohrmißbildungen.
Münch. Oto-Laryng. Ges. 31, 1953. 1
- Hoeksema, P.E. ;
Huizing, H.C. : A multiple audiometer for group testing and its use in school audiometry.
Acta Oto-Laryng. (Stockh.) 46, 1956. 227
- Holmes, E. M. : The microtic ear.
Arch. Otolaryng. 49, 1949. 243
- Hough, J. V. D. : Congenital malformations of the middle ear.
Arch. Otolaryng. 78, 1963, 335
- House, H. P. : Management of congenital ear canal atresia.
Laryngosc. (St. Louis) 63, 1953
- Huizing, H. C. , Pollack, D. : Effects of limited hearing on the development of speech in children under 3 years of age.
Pediatrics 8, 1951. 53
- Huizing, H. C. : The recruitment factor in hearing test.
Acta Oto-Laryng. (Stockh.) 40, 1951/52. 297
- Huizing, H. C. : Auditory training. *Acta Oto-Laryng. (Stockh.)* 100, 1952. 158
- Huizing, H. C. : Deaf-Mutism-Modern Trends in Treatment and Prevention.
Fortschr. Hals-Nas. -Ohrenheilk. 5, 1959, 74
- Hume, J. R. , Owens, N. : Microtia with meatal atresia with description of an operation or its correction.
Report of two cases.
Ann. Otol. (St. Louis) 44, 1935, 213

- Jakobi, H. : Kinderaudiometrie.
HNO-Wegw. 6. 1956/57. 1
- Jakobi, H. : Die Bedeutung von Hörrest und Intelligenz für
das Hörtraining und die Sprachentwicklung hörschädigter Kinder.
HNO-Wegw. 9, 1961. 143
- Johannson, B. : Measurement of Tone Response by the Human
Foetus.
Wedenberg, E. ,
Westin, B. : Acta Oto-Laryng. (Stockh.) 57, 1962. 188
- Johnston, Ph. : The Massachusetts Hearing Test.
J. acoust. Soc. Amer. 20, 1948. 697
- Johnston, Ph. : An efficient group screening test.
J. Speech. Dis. 17, 1952, 8
- Kelemen, G. : Pathohistology of fetal ears after maternal rubella
Gotlib, B. N. : Laryngoscope 69, 1959. 385
- Kelemen, G. : Embryonaler Ohrbefund nach operativer Entfernung
wegen mütterlicher Nephritis.
Mschr. Ohrenheilk. 91, 1957. 136
- Kelemen, G. : Toxoplasmosis and congenital deafness.
Arch. Otolaryng. 68, 1958. 547
- Kiuchi, S. : Audiometry on new-born infants by means of
simultaneous recording of free-phenomena.
J. oto-rhino-laryng. Soc. Japan 34, 1962
- Kleinsasser, O. ,
Schlothane, R. : Die Ohrmißbildungen im Rahmen der Thalidomid-
Embryopathie.
Z. Laryng. Rhinol. 43, 1964, 344
- Klockhoff, I. : Middle ear muscle reflex tests for otologic
diagnosis.
Trans. Amer. Acad. Ephtal. Otolaryng. 67,
1963, 777
- Kremer, W. : Beitrag zur Frage der einseitigen oder mehrseitigen
Verstreichung beim Röntgenschnittverfahren.
Fortschr. Röstr. 58, 1938. 461

- Koch, C.E. : Röntgendiagnostik des Felsenbeines.
Röntgen-Blätter 9, 1956. 377
- Kodman, F. jr. : Identifications of hearing loss by classroom
teacher.
Laryngoskope 66, 1956. 1346
- Kottmeyer, G. : Plethysmographische Untersuchungen nach
schwellennahen sensorischen und sensiblen
Reizen.
Arch. Ohrenheilk. 177, 1961. 297
- Lenz, W. : Das Thalidomid-Syndrom.
Fortschr. Med. 81, 1963. 148
- Lenz, W., Knapp, K. : Die Thalidomid-Embryopathie.
Dtsch. med. Wschr. 87, 1962. 1232
- Livingstone, G. : Deafness in children.
J. Laryngol. 77, 1963. 852
- Livingstone, G. : Congenital atresia or external auditory
meatus.
J. Laryng. 72, 1958. 750
- Livingstone, G. : The establishment of sound conduction in
congenital deformities of the external ear.
J. Laryng. 73, 1959.
- Laskiewicz, A. : Zur Geschichte der Taubstummheit im Kindes-
alter.
Arch. Ohrenheilk. 180, 1962. 206
- Manfredi, A. : Reflexe psychovoltaïque. Nouvelle
methode d'audiometrie objective.
Acta oto-laryng. (Stockh.) 46, 1956. 231
- Miehlke, A., Partsch, C.J. : Ohrmißbildung. Facialis- und Abducenslähmung
als Syndrom der Thalidomidschädigung.
Arch. Ohr- Nasen-Kehlk. Heilk. 181, 1963. 154
- Miller, M.H., Bella, J.C. : Limitations of selected frequency audiometry
in the public schools.
J. Speech. Dis. 24, 1959. 402
- Monteau, E., Fink, J. : Das Röntgentomogramm des Felsenbeines.
Fortschr. Röstr. 63, 1941. 183

- Mündnich, K. : Röntgendiagnostik des Mittelohres durch Schichtaufnahmen mit polycyklischer Verwischung.
Arch. Ohrenheilk. 171 1957/58. 363
- Myklebust, H.R. : Auditory Disorders in Children.
Grune & Stratton, New York, 1960
- Niemeyer, W. : Möglichkeiten und Methoden der Audiometrie bei Kindern im Vorschulalter.
Zschr. Hörgeräteakustik 3, 1964. 158
- Ombredanne, M. : 100 operations d'aplasie de l'oreille avec imperforation de conduit.
Ann. Oto-Laryng. (Paris) 73, 1956. 945
- Ombredanne, M. : Chirurgie des surdités congenitales par malformation ossiculaires.
Ann. Oto-Laryng. (Paris) 79, 1962. 485
- Ormerod, F.C. : The pathology of congenital deafness.
J. Laryng. 74, 1960. 919
- Partsch, C.J. : Ohrmißbildungen bei Thalidomid-Embryopathia.
Münch. Med. Wschr. 106, 1964. 290
- Perdoncini: Theorie et pratique de reeducation auditive.
J. franz. d'Oto-Rhino-Laryngol. 7, 1958. 265
- Portmann, M., David, J.L. : Le facteur hereditaire dans le surdités.
Rev. de Laryng. 78, 1957. 205
- Portmann, M., Portmann, C. : Interesse dell' audiometria oggettiva nell' otologia clinica.
Arch. ital. Otol. 66, 1955. 627
- Reynier, J.P. de: A propos de l'appareillage precoce de l'enfant sourd. Pract. Oto-Rhino-Laryng. 25, 1963, 100
- Richards, L. : Congenital atresia of the external auditory meatus.
Ann. Otol. (St. Louis) 42, 1933
- Richards, C.S. : Middle Ear Changes in Rubella Deafness.
Arch. of Otolaryng. 80, 1964. 48

- Rollin: Über die hörverbessernden Operationen.
HNO-Wegw. 6, 1957
- Roejskjaer, Ch., Moeller, T.: Injury to hearing through hearing aid treatment.
5. Congr. of Int. Soc. of Audiol. Bonn, 1960
- Roejskjaer, Ch., Börrild, K.: Results of hearing aid treatment in deaf children after 8 years.
Proc. of the 2. Int. Course in Paedo-Audiol. 1961
- Rosenau, H.: Die Schlafbeschallung. Eine Methode der Hörprüfung beim Kleinstkind.
Z. Laryng. Rhinol. 41, 1962. 194
- Rosenau, H.: Beitrag zur Reflexaudiometrie.
Arch. Ohrenheilk. 178, 1961. 476
- Rossberg, G.: Ohrmißbildungen und Contergan.
Z. Laryng. Rhinol. 42, 1963. 473
- Rüedi, L., v. Schulthess, G.: Über die operative Behandlung der Microtia auris congenita.
Acta oto-laryng. (Stockh.) 42, 1952. 256
- Rüedi, L., v. Schulthess, G.: Weiterer Beitrag über die chirurgische Behandlung des Atresia auris congenita.
Pract. oto-rhino-laryng. (Basel) 16, 1954. 360
- Sato, H.: A study of eminotia conchae anterior.
J. oto-rhino-laryng. Soc. Jap. 62, 1959
- Sato, J.: Studies on startle response audiometry.
J. oto-rhino-laryng. Soc. Jap. 65, 1962. 755
- Schlörhauser, W.: Dashörge störte Kind in neuer Sicht.
Wien.klin. Wschr. 75. 1963. 463
- Schultz, E.: Übersicht über die Entwicklung der "objektiven" Hörprüfung.
HNO-Wegw. 7, 1958. 140
- Simmons, M. W.,
Fuson, Th. J.: Atresia of the external ear canal.
Arch. of Otolaryng. 63, 1956, 128

- Seifert, L. B. : Die hörverbessernden Operationen.
Therapiewoche 8, 1958, 141
- Sorin, E. : La chaîne ossiculaire dans les malformations
congénitales de l'oreille.
Rev. Laryng. 80, 1959. 26
- Statten, P., Wishard, D. : Ann. Otol. 65, 1956. 511
- Suzuki, T., Kamijo, Y., Sasaki, H. : Cochleo-pupillar response during sleep.
Pract. oto-rhino-laryng. (Basel) 26, 1964. 248
- Terrahe, K. : Mißbildungen des Mittel- und Innenohres
als Folge der Thalidomidembryopathie
Fortschr. Röstr. 1965
- Theissing, G., Kittel, G. : Die Bedeutung der Toxoplasmose in der Ätiologie
der connatalen und früher erworbenen Hörstörungen
Arch. Ohrenheilk. 180, 1962. 219
- Töndury, G. : Embryopathien. Über die Wirkungsweise (Infektionsweg und Pathogenese) von Viren auf
den menschlichen Keimling.
Springer-Verlag Berlin-Göttingen-Heidelberg 1962
- Ungerecht, K. : Die Gefährdung des N. facialis bei der operativen
Behandlung der angeborenen Hals- Ohrfisteln.
HNO-Wegw. 10, 1962
- Vald. Poulsen, J. P. : Objektive audiometry with skin resistance test.
Proc. of 5. Int. Congr. Oto-Rhino-Laryng.
1955. 866
- Vetter, K., Horvath, S. M. : Effect of audiometric parameters on K-complex
of electroencephalogramm.
Psychiat. Neurol. (Basel)
144, 1962. 103
- Vogel, K. : Bedeutung und Aussichten der Hörerziehung
bei hochgradig schwerhörigen Kindern auf Grund
bisherigen eigenen Erfahrungen.
HNO-Wegw. 7, 1958/59. 208
- Wedenberg, E. : Auditory test on new-born infants. Acta oto-
laryng. 46, 1956. 446

- Wegener, H. : Das Sprach- und hörgeschädigte Kind in entwicklungspsychologischer Hinsicht.
Kongreßber. Gem. Tagung f. Phonetik.
Hamburg, 1960. 110
- Whetnall, E. : What is hearing ? Lancet 1959, 403.
- Wildervank, L. S. : Audiometric examination of parent of children deaf from birth.
Arch. Otolaryng. 65, 1957. 280
- Wildervank, L. S. : Hereditary malformations of the ear in three generations.
Acta Otolaryng. 54, 1962. 553

LEBENS LAUF

Am 17. Juli 1933 wurde ich als Tochter des Obersts der königl. - ungarischen Honvedarmee, vitez L. Laszlofy und seiner Ehefrau Edith, geb. Klokocsan, in Budapest geboren.

Nach 4 Klassen Volksschule von 1939 - 1943 in Budapest besuchte ich die Mädchenabteilung des Reformierten Gymnasiums von 1943 - 1951 ebenfalls in Budapest. Im Juni 1951 bestand ich das Abitur an dieser Schule.

Ein Studium an der Budapester Universität war für mich aus politischen Gründen nicht möglich.

Im Jahre 1956 kam ich durch Flucht nach Deutschland.

Nach einer Ergänzungsprüfung für deutsche Inhaber ausländ. Vorbildungsnachweise im Klenze-Gymnasium zu München, immatrikulierte ich mich zum Wintersemester 1960 an der Universität München für Zahnmedizin. Die zahnärztliche Vorprüfung bestand ich im Mai 1963, das zahnärztliche Examen im Januar 1966 in München. Am 3. Februar 1966 erhielt ich die Approbation als Zahnärztin.

